Combes

—

1902

—

N° 97

MALADIE DE FRIEDREICH

ESSAI HISTORIQUE

ANATOMO-CLINIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 30 Juillet 1902

ACAD. LUGDUNAT. BIBL.

PAR PHILIPPE COMBES

Né à Montpellier (Hérault)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MONTPELLIER

IMPRIMERIE DE LA MANUFACTURE DE LA CHARITÉ

1902

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAIRET (✲) ..... DOYEN
FORGUE ..... ASSESSEUR

Professeurs

Hygiène	MM. BERTIN-SANS (✲).
Clinique médicale	GRASSET (✲).
Clinique chirurgicale	TEDENAT.
Clinique obstétricale et Gynécologie	GRYNFELTT.
— chargé du Cours, M. VALLOIS.	
Thérapeutique et Matière médicale	HAMELIN (✲).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.	MAIRET (✲).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et Histoire naturelle médicale	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE.
Clinique ophtalmologique	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS.
Opérations et Appareils	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et Toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.
Professeurs honoraires : MM. JAUMES, PAULET (O. ✲).

Chargés de Cours complémentaires

Accouchements	MM. PUECH, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutan.	BROUSSE, agrégé
Clinique annexe des mal. des vieillards.	VIRES, agrégé.
Pathologie externe	DE ROUVILLE, agrége.
Pathologie générale	RAYMOND, agrégé

Agrégés en exercice

MM. BROUSSE.	MM. VALLOIS.	MM. L. IMBERT.
RAUZIER.	MOURET.	H. BERTIN-SANS.
MOITESSIER.	GALAVIELLE.	VEDEL.
DE ROUVILLE.	RAYMOND.	JEANBRAU.
PUECH.	VIRES.	POUJOL.

M. H. GOT, *Secrétaire*

Examinateurs de la Thèse

MM. BAUMEL, *président.*	MM. BROUSSE, *agrégé.*
CARRIEU, *professeur.*	RAYMOND, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A la mémoire de mon Père

Témoignage de piété filiale.

A ma Mère

A mon Frère

A la mémoire de ma Tante

Témoignage de profonds regrets.

P. COMBES.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur Baumel

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DES ENFANTS
OFFICIER DE L'INSTRUCTION PUBLIQUE

A tous mes Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux

P. COMBES.

Arrivé au terme de nos études médicales, notre première pensée va à notre mère, à qui nous dédions ce modeste travail. Nous sommes heureux de lui exprimer toute notre affection et toute notre reconnaissance pour les sacrifices qu'elle s'est imposé pour nous. Qu'il nous soit permis de lui dire que jamais nous n'oublierons les devoirs qu'elle nous a créés.

En laissant la Faculté, nous devons exprimer à nos maîtres nos regrets d'être obligé de nous éloigner de leur chaire, où nous avons pieusement recueilli leur enseignement dévoué et désintéressé. Nous nous sommes efforcé par notre assiduité de rendre hommage à leur science et nous avons quelque fierté d'avoir été leur élève.

Monsieur le professeur Baumel nous a donné de si nombreuses preuves de l'intérêt qu'il nous porte, que nous ne saurions assez l'en remercier. C'est lui qui nous a donné

l'idée de ce travail, c'est dans son service de clinique médicale des enfants que nous avons pris notre observation. La bienveillance avec laquelle il nous a toujours accueilli et l'amitié dont il a bien voulu nous honorer et dont nous sommes fier, sont autant de titres à notre reconnaissance qui ne s'effaceront jamais de notre cœur.

Nous remercions aussi nos excellents confrères et amis, MM. les docteurs Ardin-Delteil, chef de clinique médicale, et Andrieu, chef de clinique médicale des enfants, pour l'amabilité avec laquelle ils nous ont donné des renseignements précieux pour notre étude.

Ce n'est pas sans regrets que nous nous séparons des camarades au milieu de qui nous avons vécu notre vie d'étudiant; nous les remercions de l'affection et de la sympathie qu'ils nous ont toujours témoigné.

INTRODUCTION

A l'époque actuelle, le seul intérêt afférent à une contribution personnelle à l'étude de la maladie de Friedreich réside dans l'apport de constatations anatomo-pathologiques. La physionomie clinique de cette maladie paraît si définitivement, si complètement et si inébranlablement fixée par de mémorables travaux antérieurs, que l'on pourrait paraître quelque peu prétentieux à vouloir à son tour essayer de se faire une place à côté de si remarquables prédécesseurs. Cependant, quoique les observations authentiques de maladie de Friedreich se soient multipliées dans ces deux dernières années, depuis que ce syndrome anatomo-clinique est devenu de connaissance courante et s'est en quelque sorte vulgarisé, nous croyons qu'il y a intérêt à ajouter une nouvelle unité au cas nombreux antérieurement publiés.

Mais, quelque intérêt que puisse présenter une observation isolée, quelque complaisance que l'on mette à fouiller telle partie de la description symptomatique laissée dans l'ombre par d'autres, quels que soient les développements que l'on veuille bien accorder à tel ou tel point particulier d'un cas donné (et le cas clinique ne vaut précisément que par sa particularité ou ses particularités qui en affirment la personnalité), ce serait un travail bien court que nous aurions présenté à nos juges si nous nous étions

borné á leur soumettre la description maladroite et probablement quelque peu ataxique d'un cas de maladie de Friedreich avec quelques vagues considérations à l'appui.

Aussi, avons-nous pensé nécessaire d'encadrer cette partie qui est plus directement le fruit de notre travail, dans un ensemble de notions propres à faire de notre étude un tout un peu plus présentable.

Au cours de nos lectures et de nos pénibles recherches, nous avons été frappé de deux faits :

D'abord, de l'évolution historique remarquable suivie par les diverses recherches qui ont tendu à assurer à la maladie de Friedreich une place méritée dans le cadre nosologique. La marche des idées, la succession des travaux et des recherches, depuis les premiers travaux de Friedreich jusqu'aux derniers articles parus sur la question, nous ont paru fort intéressantes à suivre au point de vue général, au point de vue philosophique, au point de vue de ses rapports avec la marche parallèle suivie par d'autres points de l'histoire des maladies du système nerveux.

Aussi, nous sommes-nous complu à suivre pas à pas ces diverses étapes, à en fixer la physionomie et la signification, et c'est ce qui nous a amené à faire une étude historique complète, telle que nous n'en avons point rencontré depuis les thèses de M. Brousse et de Soca. Nous voulons dire par là que les historiques parus dans les thèses consécutives à celles de ces auteurs ne se sont pas suffisamment préoccupés de mettre au point les dernières phases évolutives de la maladie de Friedreich, pourtant bien intéressantes, puisqu'elles sont marquées par des efforts d'interprétation systématique logique des syndromes, et, peut-être aussi, par l'apparition de nouvelles classes, de nouvelles catégories très proches parentes, et de place difficilement déterminable. C'est pourquoi nous avons

parcouru l'histoire dans son ensemble jusqu'aux dernières heures contemporaines.

Un second fait qui nous a frappé, c'est que, pas plus que dans les derniers traités classiques parus, que dans les thèses auxquelles nous venons de faire allusion, on n'a consacré à l'interprétation systématique du syndrome les lignes qu'elle mérite cependant, et dont la place nous paraît être dans tout travail ayant trait à ce syndrome. C'est seulement dans la thèse de Gerest que nous avons rencontré cette esquisse, si logique, si indispensable, et nous avons pensé que nous comblerions une lacune regrettable en accordant à ce point une place de quelque importance dans notre travail.

Celui-ci se trouve donc justifié par les quelques considérations qui précèdent.

Nous l'avons compris de la façon suivante :

Dans une première partie, nous nous efforçons de donner un historique complet et logique de la maladie de Friedreich.

Le second chapitre est consacré à l'observation, point de départ de ce travail.

Dans un troisième chapitre, nous traçons un tableau clinique rapide de l'affection telle que les classiques nous la font connaître, afin de mieux mettre en relief par la suite les points différentiels de notre observation.

Le quatrième, chapitre consacré à l'anatomie pathologique et à l'étude de la systématisation de la maladie de Friedreich, comble la lacune que nous indiquions plus haut.

La dernière partie est consacrée à la discussion de l'observation et à la mise en relief de ses particularités intéressantes.

MALADIE DE FRIEDREICH

ESSAI HISTORIQUE, ANATOMO-CLINIQUE ET PHYSIOLOGIQUE

CHAPITRE PREMIER

Historique

Depuis la publication de la thèse de doctorat de M. Brousse (Montpellier, 1883), on s'accorde à désigner sous le nom de *Maladie de Friedreich* un syndrome anatomo-clinique à physionomie, semble-t-il, très précise aujourd'hui ; à ce syndrome furent ou sont encore parfois appliquées d'autres dénominations qui ont toutes l'inconvénient de pécher par leur exclusivisme et leur absence de généralité, telle par exemple, la dénomination tout à fait primitive et inexacte de Friedreich, de sclérose ou d'atrophie dégénérative des cordons postérieurs, telles les expressions d'*ataxie héréditaire*, Eisenmann, Friedreich, ou d'*ataxie familiale*, Féré, d'*ataxie génésique*, Evereth, Smith.

Ce syndrome anatomo-clinique, tel qu'on l'admet de nos jours, est défini : 1° par des *conditions étiologiques* à peu près constantes et vraiment remarquables, à savoir son

apparition précoce, de 6 à 15 ans, et son caractère habituellement familial ; 2° par des *manifestations cliniques* à physionomie spéciale comprenant, en l'absence de tout trouble de la sensibilité : une incoordination motrice avec absence des réflexes rotuliens, sans signe de Romberg ; des mouvements choréiformes existant au repos (ataxie statique) ; une démarche tabéto-cérébelleuse ; des troubles de la parole et de la statique oculaire ; des déformations du rachis (scoliose) et de la charpente tarso-métatarsienne (pied bot) ; 3° par une formule anatomique que certains feraient très précise, et qui se traduirait par une *lésion systématisée,* une sclérose combinée des cordons postérieurs et du faisceau cérébelleux direct, avec atrophie des cellules de la colonne vésiculaire de Clarke, et souvent sclérose concomitante de tout ou partie du faisceau pyramidal croisé.

La lésion serait donc avant tout localisée aux voies médullaires centripètes directes et indirectes (cérébelleuses) de l'appareil médullaire entier de l'orientation (Grasset).

Mais ce n'est pas du premier coup que l'on est parvenu à se faire une idée aussi nette du tableau anatomo-clinique présenté par la maladie de Friedreich. C'est ainsi qu'au début, les préoccupations étaient tellement orientées vers l'assimilation que l'on pouvait faire de cet état nouveau avec l'ataxie locomotrice qui sortait à peine des mains de Duchenne de Boulogne (1859), que l'on ne vit pour ainsi dire, pendant un temps que les lésions des cordons postérieurs ; et ce n'est que peu à peu, les acquisitions cliniques, les acquisitions anatomo-pathologiques aidant, et surtout les idées nouvelles sur la structure, la systématisation fonctionnelle des faisceaux médullaires étant venus jeter un jour nouveau sur la physiologie pathologique des atteintes spinales, que l'on en est venu à préciser la lésion fondamentale, la lésion type de la maladie de Friedreich, qui

serait la lésion de la voie sensitive indirecte de la voie médullo-cérébelleuse.

Pour arriver à voir se dégager avec netteté ces notions dernières, la maladie de Friedreich a dû passer par bien des vicissitudes. Au cours des quelques recherches que nous avons dû faire pour édifier cette modeste contribution à l'histoire de la maladie de Friedreich, nous avons été frappé par la marche progressive suivie par l'évolution des idées, et comme nous croyons voir là une page intéressante de l'histoire des maladies de cette partie de l'axe cérébro spinal, comme nous nous sommes plu à analyser les efforts successifs vers la lumière actuelle, nous croyons qu'il peut y avoir quelque intérêt à retracer à grandes lignes les étapes fondamentales marquées par la question, jusqu'au point où elle en est aujourd'hui.

Au moment où Soca publiait son remarquable mémoire (1888), la maladie de Friedreich sortait à peine de la lutte mémorable qu'elle avait eu à soutenir pour affirmer son individualité nosologique, et ses défenseurs sentaient même alors la nécessité d'apporter de nouveaux arguments en sa faveur. On retrouve ces préoccupations dans les lignes qui terminent le bel historique de Soca, qui, pour retrouver les titres de cette entité, disait : Il y a trois périodes dans l'histoire de cette maladie :

1re *Période.* — L'ataxie héréditaire est une forme de tabes commun.

2e *Période.* — Elle en est indépendante et mérite une place à part dans le cadre nosologique.

3e *Période.* — Est-elle une forme clinique des tabes combinés ? (Grasset, Vulpian.)

Cette dernière question marquait bien l'état des esprits à ce moment, et elle était d'autant moins oiseuse que l'on sait, aujourd'hui, par exemple, que l'observation, point de

départ du remarquable travail de M. Brousse, considérée alors comme une maladie de Freidriech, a été ultérieurement reconnue de bonne foi être une simple observation de tabes combiné.

La réponse à cette question a été faite depuis, et de nouveaux pas ont été marqués en avant, qu'il nous faut bien introduire dans notre historique. Aussi, proposerons-nous d'adopter les trois périodes suivantes :

1re *Période*. — On cherche à dégager, à séparer la maladie de Friedreich de l'ataxie locomotrice banale.

2e *Période*. — Son individualité s'affirme, s'impose. Elle est dégagée du tabes, mais on travaille à l'isoler des tabes combinés.

3e *Période*. — L'entité se dresse victorieuse, définitivement semble-t-il, de toute compromission avec les autres états médullaires similaires. Elle a conquis ses lettres de noblesse, ses qualificatifs les plus précieux et les plus caractéristiques. Cependant apparaissent des cas qui s'en écartent par quelques points et défient toute classification.

Nous retracerons successivement ces trois phases en en rappelant les principaux jalons scientifiques.

1re Période. — *Séparation de la maladie de Friedreich du tabes ordinaire*.— Cette période s'étend de l'origine de la question jusqu'à l'apparition de le thèse de Brousse (1861-1882).

La plus grande partie de cette période est marquée par les travaux de Friedreich, qui paraissent peu s'étendre à l'étranger, tandis qu'ils finissent par susciter dans l'école allemande de nouveaux mémoires qui ne contribuent pas peu à faire avancer la question. Si d'ailleurs quelques auteurs ont pris contact, soit en France, soit en Angleterre,

avec les écrits de Friedreich, ils ne semblent pas avoir compris la portée de ses recherches, et ils font entrer ses observations dans le chapitre du tabes ordinaire,dont ils les présentent comme des formes spéciales.

Parcourons ces diverses vicissitudes.

En 1859, Duchenne de Boulogne fixa l'histoire de l'ataxie locomotrice progressive.

En 1861, Friedreich, professeur de clinique à Heidelberg, fait, à la trente-deuxième réunion des naturalistes et des médecins allemands tenue à Spire, une communication sur des cas d'ataxie présentant des points différentiels importants avec le tabes de Duchenne.

C'est seulement en 1863 que le professeur allemand réunit, dans les *Archives de Virchow*, sous le titre de *Atrophie dégénérative des cordons postérieurs de la moelle*, six cas observés dans deux familles, et apporte le résultat de trois autopsies.

D'emblée, Friedreich est frappé des différences considérables avec le tableau de Duchenne ; d'emblée, aucune des différences, comme aucune des analogies ne lui échappa. Et il fait remarquer l'âge peu avancé des malades, le développement de la maladie se faisant de préférence à l'époque de la puberté ; il fait remarquer le caractère *héréditaire* de la maladie, s'exprimant surtout par ce fait que les six cas se répartissaient entre deux familles seulement.

Il fait remarquer l'intégrité de la sensibilité générale des divers sens et des fonctions cérébrales, ainsi que l'intégrité des sphincters et des fonctions de nutrition. Les troubles de la parole, les troubles oculaires, les déviations de la colonne vertébrale ne lui ont pas non plus échappé. Et nous le voyons donner déjà un aperçu du syndrome anatomo-clinique dont il a esquissé la description dans les lignes suivantes :

« Au point de vue clinique, la maladie dont il s'agit peut être définie : une paralysie chronique et progressive de la faculté de combiner les mouvements ; au point de vue de l'anatomie pathologique, c'est une dégénérescence atrophique et chronique des cordons postérieurs de la moelle. »

Et, tout en faisant des réserves, Friedreich penchait à faire de son ataxie héréditaire une simple forme de l'ataxie commune.

Treize ans de silence vont s'écouler avant les nouveaux travaux de Friedreich qui ne paraissent qu'en 1876. Mais pendant ce temps, on continue à s'occuper de loin en loin de ces formes héréditaires de l'ataxie.

Déjà même, en 1862, avant la publication du premier mémoire de Friedreich, Carré, dans une thèse de Paris, ayant pour titre : *nouvelles recherches sur l'ataxie locomotrice progressive*, publie une observation frappante d'ataxie héréditaire dont il ne sut point tirer parti. La malade racontait que 18 membres de sa famille avaient été atteints de la même maladie qu'elle. Sa grand'mère, sa mère, tous les parents de celle-ci, au nombre de huit, sept frères ou sœurs de la malade sur douze enfants, enfin un cousin germain ont présenté les mêmes symptômes qu'elle.

En 1864, Topinard, dans un travail approfondi sur l'ataxie locomotrice, étudie l'influence de l'hérédité sur l'ataxie. Il cite diverses observations, parmi lesquelles celles de Friedreich, mais il pressent que l'identification est loin d'être absolue et il ne peut s'empêcher d'exprimer ses doutes, qui font honneur à sa perspicacité : « Y a-t-il lieu de séparer ces faits comme répondant à une forme particulière ? Nous le croyons, mais nous nous déclarons aujourd hui incapable d'en fixer les caractères. »

Quelques années plus tard, à la Salpêtrière, où on ne semble avoir observé jusque-là aucun cas d'ataxie hérédi-

taire, Vulpian, Charcot et leurs élèves se livrent à une étude magistrale de la sclérose en plaques, et ils voient un peu tout sous son jour. « On ne voit alors, dans les observations de Friedreich, que des cas de sclérose en plaques, avec lésions prédominant dans les cordons postérieurs. C'est ainsi que Bourneville, dans sa *Nouvelle Etude sur quelques points de la sclérose en plaques disséminées*, publiée en 1869, rapporte en détail les observations III et IV du Mémoire de Friedreich et les considère comme se caractérisant par la coexistence de l'ataxie locomotrice progressive et de la sclérose en plaques disséminées (Brousse).

Carpenter en 1872 (Deux cas d'anesthésie musculaire, *Med. Times and Gaz.*, VII, p. 264) ; Kellog en 1875 (*Archiv. of. Electrol. and Neurolog.*, t. II, p. 192) publient des cas peu précis, sans diagnostic certain, mais très probablement appartenant à l'ataxie héréditaire (Th. Brousse, p. 12).

Bientôt viennent deux Mémoires complémentaires de Friedreich ; et maintenant celui-ci n'hésite plus à faire véritablement de l'ataxie héréditaire une maladie spéciale. Ces deux Mémoires paraissent en 1876, l'un dans les *Archives de Virchow*, l'autre dans les *Archives de Psychiatrie ;* le premier apporte cinq observations nouvelles dont deux dues à Quincke (de Berne) ; le second apporte une autopsie (la quatrième à cette époque) faite par Schultze qui fixe encore mieux la question et révèle des différences considérables entre l'anatomie pathologique du tabes commun et celle de l'ataxie héréditaire, qui semble avoir une caractéristique anatomique propre — atrophie des parties postérieures de la moëlle (cordons postérieurs, partie postérieure des cordons latéraux).

Peu après, toujours en Allemagne, de nouveaux travaux confirmatifs surgissent, affirmant de plus en plus l'écart du tabes et de l'ataxie héréditaire.

C'est d'abord,en 1878, l'observation de Kahler et Pick,que Brousse critique parce qu'elle est surtout caractérisée par des troubles paralytiques, parce qu'il n'y avait pas d'ataxie marquée, que Soca, au contraire (qui admet des formes paralytiques et même des formes avec contracture),accepte avec enthousiasme, parce que l'autopsie qu'elle apporte « donne une anatomie pathologique qui éclaire d'un jour nouveau la maladie et permet d'en tracer un tableau tout moderne, très ferme, et si original que la vieille question des rapports de l'ataxie et de la maladie de Friedreich est définitivement tranchée ». Cette observation montre une sclérose combinée de divers cordons de la moelle (cordons de Goll et de Burdach, faisceau cérébelleux et faisceau pyramidal croisé) et rigoureusement systématisée. C'est encore, en 1880, une autopsie de Schultze, sous le nom de dégénérescence combinée des cordons de la moelle épinière, confirmant entièrement les précédentes, et que l'auteur considère comme une atrophie dégénérative de la moitié postérieure de toute la moelle épinière.

Les observations de Schmid et de Seeligmuller (1880) sont, de tous points, confirmatives. Mais si l'autonomie, l'originalité du type ne font plus de doute pour Friedreich et quelques initiés, la scission réclamée par eux n'est pourtant pas admise par tous.

Si Mœbius, dans une leçon clinique sur les maladies nerveuses héréditaires publiée dans le *Recueil de Volkmann* en 1879, trace un tableau concis de l'ataxie héréditaire, dont il met en relief les traits principaux, et dont il fait avec Kahler et Pick le résultat d'un arrêt d'organisation de la moelle, Erb, en revanche, l'année d'avant, en 1878, dans un remarquable article sur les maladies de la moelle du *Compendium de Ziemssen*, où il résume la question d'après les

travaux de Friedreich, la considère comme une forme de l'ataxie classique.

Il en est de même en France et en Angleterre. En France, le seul auteur qui signale la question est le professeur Grasset, dans la deuxième édition de son *Traité des maladies nerveuses* ; mais sa description s'inspire de l'article de Erb et procède des mêmes opinions : il considère la maladie de Friedreich comme une forme spéciale d'ataxie fruste, caractérisée par l'incoordination motrice sans troubles de la sensibilité (Brousse).

En Angleterre, longtemps encore on considérera l'affection comme la forme héréditaire de l'ataxie locomotrice, même pendant une partie de la seconde période. En 1880, par exemple, Gowers traçait l'histoire d'une famille atteinte d'ataxie locomotrice.

2me Période. — *Autonomie de la maladie de Friedreich*. — Cette période s'étend des travaux de Brousse aux travaux de Pierre Marie (1882-1893).

Dans cette deuxième période, toute de vulgarisation, la maladie de Friedreich a fait sa trouée et s'est imposée définitivement. A côté des travaux désormais classiques de Brousse, de Soca, à côté des Mémoires de Crozer Griffith, de Ladame, des leçons de Charcot, on voit, en tous sens, produire des observations nouvelles, s'accumuler les faits cliniques, et de nouvelles constatations anatomiques être publiées.

Mais cet excès même de documents n'est pas sans nuire à la cause de la maladie de Friedreich, et l'on menace de tomber d'un exclusivisme dangereux dans une trop grande généralisation. Il est de fait que nombre de cas publiés pendant cette période exubérante demandent à être soumis à une critique rigoureuse, sans quoi la maladie de Friedreich

menace d'être engloutie dans le groupe des tabes combinés, ou dans celui, plus vaste encore, des scléroses combinées de la moelle, non systématisées. C'était là le danger le plus immédiat au moment de la publication de la thèse de Soca, et ce dernier sut faire justice des attaques qui semblaient se dessiner alors à nouveau contre l'entité nouvelle.

Dans cette deuxième période il faut donc retenir surtout les travaux de Brousse et de Soca qui marquent chacun une étape nouvelle. Avec la thèse de Brousse, la maladie de Friedreich sort définitivement du groupe du tabes ; avec celle de Soca, elle évite le naufrage dans les tabes combinés.

Il ne nous est guère possible de signaler un à un les travaux surgis à cette époque, et de citer toutes les nouvelles observations qui, en 1888, s'élevaient déjà au nombre de 130.

L'année 1882 est marquée par de nombreuses publications anglaises, italiennes et françaises, parmi lesquelles la thèse de Brousse fait époque et s'impose au premier rang.

Tandis que les Anglais, avec d'Arcy Power, Oxley, continuent à comprendre la maladie de Friedreich dans l'ataxie locomotrice, Bianchi, en Italie, publie une revue sur « la Maladia di Friedreich ». Hammond, en Amérique, publie « sur la forme dite héréditaire de l'ataxie locomotrice » un Mémoire basé sur douze observations personnelles, dans lequel il relève à nouveau les principaux caractères de la maladie, et en fait très énergiquement une nouvelle entité nosologique.

A peu près à la même époque, Féré, dans le *Progrès Médical*, étudie la maladie, et se basant sur un de ses principaux caractères, propose de changer la dénomination d'ataxie héréditaire contre celle d'*ataxie familiale*.

Mais sans contredit, le travail fondamental de cette épo-

que est la thèse de Brousse (Montpellier, 1882), dont le mérite est double, en affirmant hardiment l'ataxie héréditaire comme une entité morbide indépendante, en l'affranchissant de tous liens avec le tabes, et en substituant le nom de maladie de Friedreich à celui d'ataxie héréditaire admis jusque là.

Puis viennent, en 1883, les Mémoires de Seppilli, en Italie; ceux de Leubascher, d'Erlenmeyer, et surtout la très remarquable étude de Rütimeyer, suivie peu après d'un Mémoire de Schultze sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich.

En 1884, Charcot accorde à la nouvelle entité sa consécration pour ainsi dire définitive, dans une de ses admirables leçons cliniques. Revenant sur son opinion primitive, que Bourneville avait en 1869 consignée dans sa thèse, dès l'observation de son premier cas personnel, le maître de la neurologie française reconnaît l'existence d'une maladie spéciale, qu'il sépare à la fois de l'ataxie locomotrice et de la sclérose en plaques, tout en lui reconnaissant bien des points communs avec ces deux états ; Charcot s'exprime ainsi : « Nosographiquement, il paraît exister une maladie du système nerveux dont on connaît peu d'observations ; cette maladie, au point de vue symptomatique, se rapproche d'un côté de l'ataxie locomotrice, et de l'autre côté, de la sclérose en plaques ; mais ce n'est ni l'une ni l'autre, et, dans l'immense majorité des cas, on doit pouvoir le reconnaître. »

Les documents continuent à s'accumuler en France et à l'étranger : En Angleterre, en 1885, les travaux de Seguin, Ormerod, Sinklair, Smith, Buzzard ; en Italie, Musso, Manalongo, Vizioli, Palma, Fazio, Galassi ; en France, Longuet, Jaccoud, Raymond dans l'article *Tabes* du dictionnaire de Dechambre ; enfin, en 1885 et 1887, les importants mémoi-

res de Macalister, Newton Pitt, d'Erlicki et Ribalkin, de Rutimeyer et Mendel, apportant pour la plupart de nouvelles autopsies confirmant les localisations médullaires observées, précèdent une poussée d'observations françaises qui sont le prélude de la thèse de Soca.

Blocq, dans les *Archives de Neurologie*, 1887 ; Joffroy, dans le *Bulletin Médical*, 1888 ; Gilles de la Tourette, Blocq et Huet, dans l'*Iconographie de la Salpétrière*, 1888 ; Soca, dans la même *Iconographie*, accumulent les données cliniques. En même temps, ou à peu près, Prévost, Raynaud, Déjerine, Ballet et Minor, en France, et Westphall, Strumpell, Babesien, en Allemagne, publiaient plusieurs observations avec autopsie sous le titre « Sclérose combinée des systèmes de la moelle », et à ce moment, se pose la grave question de savoir si, puisque la maladie de Friedrich paraît avoir la même détermination anatomique que les tabes combinés, on doit la rayer du cadre nosologique pour la confondre avec ceux-ci.

C'est cette phase importante qui suscite la thèse de Soca et la justifie. Ce travail documenté, basé sur une critique sévère de tous les cas jusqu'alors publiés, ne laisse passer à travers son crible que les observations non douteuses ; il trace un tableau absolument complet de la physionomie clinique de la maladie de Friedreich, et isole les symptômes cardinaux qu'il met en relief dans ce qu'il désigne sous l'expression de « Série de Friedreich ». Les conclusions sont formelles ; il y confond bien un peu les scléroses combinés avec les tabes combinés, mais pour lui, le groupe des tabes comprend plusieurs types différents entre eux par toute leur histoire, et surtout par leur histoire clinique, véritables entités nosographiques : la maladie de Friedreich est un de ces types ; elle n'est donc aucune autre maladie ; elle est

indépendante, mérite une place à part dans le cadre nosologique et un nom qui consacre son autonomie.

Presque au même moment, en 1880, Ladame, de Genève, faisait, de son côté, une remarquable étude critique de cette affection, pendant que Furnont, de Lille, publiait dans le *Bulletin Médical du Nord* une observation qu'il n'hésitait pas à faire rentrer dans la maladie de Friedreich, malgré la présence d'un certain nombre de signes contraires.

Puis vient, en France, une série remarquable de recherches anatomiques, qui semble faire faire un grand pas à la question ; ce sont d'ailleurs les premières autopsies françaises.

En 1890, Letulle et Vaquez communiquent à la Société de Biologie (22 février) un cas de maladie de Friedriech avec autopsie (22 février 1890). Ce malade avait déjà fait, en 1887, l'objet d'une leçon clinique de Charcot (*Progrès Médical*, 1887 ; leçon du mardi, de la Salpêtrière ; 14e leçon, p. 249), son élève Blocq en avait publié l'observation détaillée (*Achives de Neurologie*, 1887).

« Ce cas, absolument pur, dit Ribel dans l'introduction de sa thèse, marque une date dans l'étude de la maladie.

Au point de vue de la distribution des lésions, il est d'abord conforme aux données anatomiques antérieures ; de plus, l'examen approfondi de la sclérose des cordons postérieurs a montré à Déjerine et Letulle (*Soc. de Biolog.*, 8 mars 1890) des particularités de structure si spéciales et si remarquables, que ces deux auteurs n'hésitent pas à expliquer par elles la nature des altérations spinales et la genèse de la maladie. Cette interprétation, basée aujourd'hui sur l'examen d'un second cas bien authentique, permet d'assigner à la maladie de Friedreich une place distincte dans l'étude des scléroses de la moelle.

« Quelque temps, en effet, après cette publication,

Auscher communiquait (*Soc. de Biol.*, 1888, et *Arch. de Phys.*) le résumé de l'examen anatomique d'un nouveau cas de Friedreich qui confirmait les opinions de Letulle et Déjerine sur la nature histologique de la sclérose.

« La même année, Blocq et Marinesco (*Soc. de Biol.*, 1er mars 1890), rapportant l'anatomie pathologique d'un cas observé en commun avec Gilles de la Tourette et Huet, et publié dans la nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, donnaient des conclusions différentes qui ramènent à la conception primitive (Ribel).

Cette série anatomique remarquable par ses résultats et les éclaircissements qu'elle apporte, marque à peu près la fin de la deuxième période que nous avons admise. Pourtant, de nouvelles observations précises étaient encore mises à jour : Hinshelwold, Sainsbury, Ewart, Brumwell, Mac Caw en Angleterre ; Griffith, Blackhader, Rook, Dana, Inglès en Amérique ; Erb et Senator en Allemagne ; Latil, Moussous, Szczypiorski, Chauffard, Baumel (*Mercredi médical* 1891, pp. 49-52 en France).

3me Période. — La caractéristique de cette période toute actuelle est moins facile à préciser que celles des deux phases déjà décrites. Elle commence avec les travaux de Pierre Marie (1893) et dure jusqu'à l'heure actuelle, se marquant par de nouveaux efforts de classification concernant certains types échappant à l'ensemble descriptif de Friedreich.

Le type anatomo-clinique paraît définitivement établi ; cependant surgissent des observations remarquables par quelques écarts, suffisantes pour que certains auteurs aient cru pouvoir les classer dans la maladie de Friedreich, et cependant écartées par d'autres, qui cherchent à en faire une famille nouvelle, toute proche de celle de l'ataxie fami-

liale. Nous ne nous engagerons pas à fond dans l'étude historique de cette querelle, ce qui nous entraînerait trop loin dans la discussion de questions de doctrine ; nous nous contenterons, comme précédemment, de signaler les faits importants.

En ce qui concerne la maladie elle-même, nous assistons à la production de documents classiques, de descriptions didactiques, soit à l'occasion de leçons cliniques, soit à l'occasion de la publication des divers traités ou manuels de médecine qui ont marqué ces dernières années.

Comme articles didactiques, signalons ceux du Manuel de pathologie interne de Dieulafoy ; celui de Pierre Marie, dans ses leçons sur les maladies de la moelle, parues en 1892, suivi bientôt d'un remarquable article de fond sur le même sujet dans la Traité de médecine de Charcot, Bouchard et Brissaud (1894.)

Blocq écrit le même chapitre dans le Manuel de Debove et Achard ; en 1894, article dans le Traité de Grasset et Rauzier ; Moussous, en 1898, décrit la maladie de Friedreich dans le Traité des maladies de l'enfance publié sous la direction de Grancher ; enfin, nous voyons la plume autorisée de Déjerine, traiter le sujet au point de vue séméiologique dans les pages admirables de documentation et de clarté publiées par lui dans le Traité de pathologie générale de Bouchard (tome V, 1901), et en collaboration avec Thomas, écrire l'article didactique dans le Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert (tome IX, 1902). (Nous bornons à la bibliographie française cette partie consacrée aux articles d'enseignement écrits dans ces toutes dernières années sur la question).

Comme leçons cliniques, dès 1893, nous en relevons une, publiée par le professeur Baumel dans ses « Leçons cliniques sur les maladies des enfants».

En 1894, Raymond, dans ses Maladies du système nerveux, consacre plusieurs leçons aux scléroses systématiques de la moelle : Brissaud, dans ses leçons sur les maladies nerveuses, faites en 1895, étudia la maladie de Friedreich ; Raymond, enfin, donne deux leçons sur le même sujet dans ses leçons cliniques, 3me série (1896-1896). Tel est le bilan officiel des tentatives de vulgarisation faites dans ces dix dernières années, et il montre combien la connaissance de la maladie de Friedreich est devenue générale et classique.

Aussi voit-on cette impulsion se traduire par un certain nombre de thèses, pour la plupart soutenues devant la Faculté de Paris.

En 1894, Ribel, à l'occasion d'une nouvelle observation, fait paraître une thèse (Th. Paris 1894, n° 177), dans laquelle il s'attache surtout aux travaux parus depuis l'article de Ladame (1890).

En 1897, Ottersbach, de l'Université de Bonn, fait sa thèse sur ce sujet (Th. Bonn, 1897).

En novembre 1897 (Th. Lyon, 1898. n° 1), Gerest, dans son admirable travail sur les applications de la théorie des neurones à l'étude des affections nerveuses systématiques, consacre plusieurs pages d'un haut intérêt scientifique à la conception que l'on peut se faire de la maladie de Friedreich, à la lumière des récentes acquisitions faites sur la structure des centres neveux.

En 1898, comme preuve que l'étude de détail de la maladie de Friedreich se poursuit peu à peu, Bonnus (Th. Paris 1898, n° 282), publie une contribution à l'étude de la maladie de Friedreich à début tardif. Ce travail, qui survient dejà quelques années après les mémoires de Marie sur l'hérédo-ataxie cérébelleuse, pose à nouveau la ques-

tion des rapports de la maladie de Friedreich avec l'hérédo-ataxie cerebelleuse.

Enfin, en 1900, Vincelet (Th. Paris 1900, n° 420), publie une intéressante étude d'ensemble sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich, étude dont les conclusions sont un peu déconcertantes, survenant à un moment où l'esprit s'est si bien adapté à l'idée de systématisation précise des lésions dans la maladie de Friedreich.

Pour lui, l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich ne présente pas de type bien défini... ; la symptomatologie de la maladie de Friedreich varie avec chaque malade ; il en est de même de l'anatomie pathologique.

En même temps, on voit surgir de nouvelles observations : Brumwell, Burr, Collins, Mackenzie, Dana, Ormerod, Mackay; Guizetti, Mirto; Chauffard, Loude et Lagrange, Simon et Philippe, Senator, Schultze, Edinger, Krafft, Ebing, Kœnig, Tedeschi, Dana.

Mais au milieu de ces travaux multiples, on publiait sous l'étiquette d'ataxie héréditaire ou de maladie de Friedreich, une foule d'observations que, dit Ribel, « la clinique ne permet pas de ranger sans effort dans le cadre primitif, et à qui le manque à peu près absolu de preuves anatomiques empêche de donner encore une étiquette nosographique spéciale ». Tels sont les cas de Frazer, de Menzel, de Nonne, de Sauger Brown, de Klippel et Durante, qui se distinguent tous de la maladie de Friedreich, par quelques différences. A côté de caractères communs (origine héréditaire, troubles identiques des mouvements et de la parole) la persistance et même l'exagération des réflexes patellaires, des troubles oculaires, et quelques autres signes permettraient d'établir une distinction entre les deux ordres de cas.

Dès 1893, Marie, frappé par ces faits en apparence con-

tradictoires essayait de fusionner ces faits anormaux en un groupe peut-être un peu factice, et cherchait à en donner une explication commune, par la lésion constante du cervelet. Et il créait pour cet ensemble de faits, le nom d'Hérédo-Ataxie cérébelleuse, dont il faisait la description dans la *Semaine Medicale* (1893, p. 444).

Brissaud et Loude observaient des faits analogues, et Loude (Th. Paris, 1895, nº 158), dans un travail très documenté sur les maladies familiales du système nerveux, mais dans lequel sont juxtaposés des faits un peu disparates (Déjerine et Thomas), aboutit à la conclusion suivante :

« Il existe un type morbide familial dont M. Marie a donné le premier une étude d'ensemble. Les auteurs s'accordent à en faire une maladie de développement, comparable à la maladie de Friedreich. Elle ressemble tant, par le tableau clinique, à cette dernière affection, qu'il serait logique de les comprendre toutes deux, comme deux formes de l'ataxie héréditaire, prenant ce mot dans un sens plus général que de coutume. Dans l'une d'elles, la maladie commencerait par la moelle, et chacune d'elles pourrait se localiser à l'organe atteint primitivement. Mais, ce qui montre bien qu'il s'agit là d'un même groupe morbide, c'est que le type Marie peut se compliquer de lésions médullaires, de même que le type Friedreich peut s'accompagner d'une atrophie du cervelet. »

La question n'a pas fait de grands progrès depuis cette époque, et on peut dire, au point de vue spécial qui nous occupe, à savoir l'histoire de la maladie de Friedreich, que la troisième période est marquée par la nature des rapports qui unissent ce type, à d'autres types cliniques très voisins.

L'entité morbide maladie de Friedreich doit-elle rester isolée, avec son ensemble de caractères, et à côté d'elle doit on créer une ou d'autres nouvelles entités à caractères

spéciaux, ou l'ensemble doit-il se fondre dans un groupe plus général dont chaque type représenterait une forme, une modalité, une manière d'être spéciale ? C'est là une question à laquelle il est encore impossible de répondre, et que l'avenir seul pourra se charger d'éclairer.

Au sortir de cette longue étude historisque dont l'ennui cet heureusement compensé par l'intérêt véritable qu'elle nous a paru présenter, nous éprouvons le besoin de resserrer dans quelques lignes plus concises les vicissitudes diverses traversées par la maladie de Friedreich. En nous résumant nous dirons :

La première période, est surtout marquée par les divers Mémoires de Friedreich, par les autopsies de Kahler et Pick et de Schultze, qui permettent de séparer franchement des tabes, de par la clinique, et de par l'anatomie pathologique, un nouveau type d'affection systématisée de la moelle.

La deuxième période, jalonnée par les travaux de Brousse, de Soca, de Ladame, et par la remarquable série des études anatomo-pathologiques françaises de Letulle, Vaquez, Déjerine, Auscher, Blocq et Marinesco, affirma l'autonomie du type, qui se dégage non seulement du tabes, mais encore des tabes combinés.

La troisième période, de classicisme, se fait remarquer par l'admission définitive de la nouvelle entité dans tous les traiés modernes, et par quelques travaux qui ajoutent peu à nos connaissances antérieures. Mais, le point esssentiel de cette dernière phase, toute d'actualité, est celui des rapports de la maladie de Friedreich, avec l'héredo atoxie cérébelleuse de Marie et de Loude, et avec d'autres états tout à fait tangents. Chacun conservera-t-il son individualité, ou une fusion s'opèrera-t-elle pour la constitution d'un groupe plus général ? Telle est la question en chantier á l'heure présente.

CHAPITRE II

Observation

(Personnelle)

Recueillie dans le service de M. le Professeur Baumel

Br. V..., 10 ans, entre à la clinique des Maladies des enfants le 24 mars 1902 pour un ensemble bizarre de troubles moteurs.

Antécédents personnels physiologiques et pathologiques

L'enfant est née à terme. (Elle est la quatrième d'une nombreuse famille de 8 enfants, dont 5 survivants). Peu après sa naissance, elle a présenté un *ictère des nouveau-nés* qui persista pendant 15 jours. (Cet ictère des nouveau-nés a revêtu dans l'observation actuelle un type véritablement familial : tous les enfants, sauf un, le premier né, l'ont successivement présenté dans les premièrs jours de la naissance).

Elle a été nourrie au sein jusqu'à 18 mois, et n'a commencé qu'à 16 mois à prendre d'autres aliments que du

lait. Elle a mis sa première dent un peu en retard, à 8 mois et demi.

A l'âge d'un mois et demi, survient une éruption vésiculeuse généralisée qui débuta par les chevilles, et s'étendit progressivement à toute la surface du corps. La poussée vésiculeuse dura pendant environ huit jours, au bout desquels survint une desquamation abondante qui laissait voir le fond de la peau très rouge. (Pemphigus ? Varicelle ?)

Immédiatement après la guérison de cette affection, à 2 mois l'enfant, se mit à présenter des secousses dans tout le corps. Elle remuait constamment, tournait la tête à droite et à gauche, et poussait des *cris* de souffrance (convulsions ?)

Vers 13-14 mois, pendant l'été, au moment même où l'enfant faisait ses prémolaires, entérite dysentériforme, contractée par l'intermédiaire de l'allaitement; sa mère avait eu à ce moment là une poussée de dysenterie..

Série de bronchites à 1 an, 2 ans, et 4 ans. Rougeole à 3 ans.

De plus, pour ainsi dire chaque année ; nombreuses suppurations ganglionnaires sous les oreilles, sous le menton ; sur le corps, apparition fréquente d'abcès il y a cinq mois à peine la malade a eu un abcès sur le côté gauche de la poitrine dont la suppuration a duré plus de deux mois. L'enfant n'a parlé que très tard. — C'est seulement vers 4 ans qu'elle a commencé à dire « papa et maman », et c'est vers le même âge qu'elle a commencé à marcher. Mais elle ne faisait que quelques pas et tombait fréquemment.

Antécédents héréditaires

Côté maternel. — *Grand-père* mort d'accident à 54 ans. — *Grand'mère* morte de couches à 34 ans. — *Mère.*

Très nerveuse. A eu des *crises de nerfs*. En général bien portante. Il y a deux ans, bronchite grippale qui dura quinze jours.

Côté paternel. — *Grand père* vivant, 60 ans. Il y a 3 ans, a eu une *attaque* qui l'a laissé *hémiplégique* et infirme Très nerveux ; *alcoolique*. — *Grand'mère*. Rien à signaler. — Arrière grand père mort à 80 ans ; Arrière grand'mère morte à près de cent ans.

Père bien portant, 36 ans, cordonnier, aurait eu une *méningite* dans son enfance. — *Variole* à 8 ans Deux *blennorragies*, dont une avec orchite gauche.

Trois attaques de *rhumatisme articulaire aigü* : la première à 20 ans, dura 4 mois; la deuxième à 25 ans, qui dura aussi 4 mois; enfin une troisième attaque à 35 ans. — Pas de syphilis.

Boit 3 litres de vin par jour, mais ni liqueurs, ni apéritifs.

Frères et sœurs de la malade. — La mère a eu dix grossesses, dont deux avortements.

1re Grossesse. — Enfant né à terme. — *Mort* à 15 mois de la coqueluche.

2e Grossesse. — Enfant née à terme. Ictère des nouveaunés. L'enfant vit, a aujourd'hui 15 ans ; est un peu maigre, mais bien portante ; a eu fièvre thyphoïde, une bronchite et la rougeole. — Aucun trouble nerveux.

3e Grossesse. — Enfant né à terme. — *Mort* à 4 jours avec ictère des nouveaux-nés.

4e Grossesse. — Née à terme. — C'est la malade qui fait le sujet de cette observation.

5e Grossesse. — Née à terme. — Ictère des nouveau-nés. A aujourd'hui 7 ans ; bien portante.

6e Grossesse. — Garçon, né à terme. — *Mort* à 4 jours, avec ictère des nouveau-nés.

7e Grossesse. — *Avortement*, à deux mois, attibué à l'allaitement d'un nourrisson.

8e Grossesse. — *Avortement*, à quatre mois de gestation, attribué au surmenage occasionné par la fièvre typhoïde de la fille aînée.

9e Grossesse. — Fille née à terme. — Ictère. — Aujourd'hui 3 ans, bien portante.

10e Grossesse. — Un garçon né à terme. — Ictère. — Aujourd'hui 5 mois, et donne des inquiétudes à la mère qui a peur qu'il fasse comme sa fille malade. — Il remue sans cesse, et a une expression un peu hébétée de la physionomie.

Signalons enfin une *cousine* de la malade (fille d'un frère du père), qui a 5 ans et demi, et aurait été atteinte d'une maladie nerveuse sur laquelle il est difficile d'obtenir des renseignements précis.

Du côté des frères et sœurs de la mère, aussi bien que du père, rien d'important à signaler au point de vue du système nerveux ; un oncle paternel est mort poitrinaire.

Histoire de la maladie actuelle

D'après les parents, le début de la maladie remonte à l'âge de deux mois. Immédiatement après l'affection vésiculeuse signalée dans l'histoire des antécédents personnels de la malade, l'enfant se mit à présenter des mouvements involontaires incessants. Elle remuait tout le corps ; sa tête oscillait de droite à gauche et de gauche à droite ; en outre, l'enfant poussait des cris de douleur. Depuis ce moment, les mouvements ont persisté sans discontinuer et sans

jamais disparaître. Ils sont tels, qu'on ne peut, pour ainsi dire, pas laisser l'enfant seule. Un jour (à 3 mois et demi), en rentrant chez elle, la mère trouva l'enfant par terre, tombée hors de son berceau, sortie de son maillot, la tête en nage.

Vers 6 mois, on constate une hernie crurale gauche qui depuis a disparu ; nous retrouvons à la place une cicatrice qui paraît se relier à une adénite suppurée. Au septième mois, poussée fébrile avec sueurs profuses (le médecin ordonna de faire des injections dans l'oreille, d'où il ne sortit d'ailleurs jamais de pus). A la suite de cet accès fébrile, la tête qui était toujours en mouvement resta ballante quelque temps, et, plus tard, sans qu'on puisse préciser l'époque, se remit à remuer par saccades.

Etat actuel de la malade

C'est une fillette de 10 ans, pâle et amaigrie, à la physionomie un peu niaise, à la démarche hésitante ; elle garde la tête baissée comme les enfants timides qui n'osent lever les yeux sur leur interlocuteur, et sa tête oscille de droite et de gauche comme si l'enfant inclinait la tête tantôt sur une épaule tantôt sur l'autre. Ces mouvements brefs, irréguliers, accompagnés de mouvements semblables des épaules, comme si l'enfant haussait celles-ci, donnent à sa physionomie une impression d'instabilité que l'on retrouve dans l'examen des autres parties du corps.

De même que la tête, de même que les épaules, les membres supérieurs, le tronc, les membres inférieurs sont animés de secousses irrégulières, absolument involontaires, se produisant au repos aussi bien qu'à l'occasion des mouvements. Aussi la première impression, lorsqu'on se trouve

en présence de l'enfant, est telle, que l'on pense à une chorée de Sydenham. Mais on ne tarde pas à s'apercevoir de notables différences qui font éliminer ce premier diagnostic. En dehors de l évolution et de la date ancienne d'apparition de ces troubles moteurs, leurs caractères même, quand on les étudie attentivement, permettent d'établir une distinction. Ces mouvements sont moins amples, moins rapides et moins brusques, peut-être même moins incoordonnés que dans la chorée. Ils sont plus courts et plus souples. Ils se succèdent dans un ensemble moins décousu, moins désordonné que dans la chorée et, par exemple, quand la malade se trouve dans la station debout pendant qu'on l'examine, on voit le corps dans son ensemble décrire une sorte de balancement que l'on peut comparer volontiers à celui qu'imprime à son corps un enfant capricieux qui se dérobe à quelqu'un, en refusant d'exécuter un ordre, et répète une série de gestes violemment dénégatifs, la tête marquant ceux-ci avec quelque brusquerie par une série de voyages d'une épaule à l'autre. Tel est l'ensemble. Si on étudie les mouvements en question, dans chaque segment du corps, on voit apparaître quelques traits nouveaux. A les examiner de près, ces mouvements n'apparaissent plus comme des mouvements d'ensemble, mais comme la résultante d'une infinité de secousses partielles.

Du côté de la tête, ou mieux de la face, en dehors des mouvements à elle imprimés par les secousses des muscles du cou, on voit les commissures labiales être animées de mouvements irréguliers; tantôt tirées d'un côté, tantôt de l'autre, tantôt attirées en haut, tantôt en bas, elles donnent à la bouche et à la physionomie des aspects tour à tour souriants, et grimaçants; le sourire est niais et figé; dans la grimace, la bouche se plisse en cul de poule. Mêmes alternatives, quoique moins accentuées, du côté des orbi-

culaires des paupières, le regard tantôt souriant, tantôt d'aspect égaré.

Quand on veut faire fixer un objet à la malade, les mouvements de latéralité décrits par la tête diminuent un peu d'amplitude, mais ne disparaissent point, et à ce moment, les oscillations du segment céphalique rappellent un peu certains tremblements séniles à grandes oscillations. De plus, si on regarde attentivement le globe oculaire pendant qu'il fixe l objet présenté, on voit l'attention du sujet se maintenir pendant un certain temps, puis tout à coup un déclanchement se produit dans la position du globe oculaire, et on s'aperçoit que brusquement le regard, et le pôle antérieur de l œil se sont portés simultanément, et dans un mouvement très bref, très sec, en ressort, en haut et en dehors. Que l'on rappelle à nouveau l'attention sur l'objet à fixer, au bout de quelques secondes, le même mouvement se reproduit, avec la même rapidité, et brusquement le regard apparaît, fixé ailleurs. Ce phénomène représente le nystagmus observé d'une façon à peu près constante dans la maladie de Friedreich. Du côté des épaules et des membres supérieurs, l'ensemble des mouvements involontaires rappelle, avons-nous dit, le haussement d'épaules; simultanément ou alternativement, les épaules s'élèvent et s'abaissent, pendant que la tête s'incline vers l'une ou vers l'autre, pendant que les coudes s'écartent du corps, et que dans les poignets se produit une secousse,qui s'accompagne dans les mains d'écartement des doigts enraidis. En outre, du côté des mains, on observe, quand la malade est assise, les mains sur ces genoux, des mouvements athétoïdes. On voit le pouce s'écarter des autres doigts raidis et à demi fléchis, puis, dans une petite secousse, se rapprocher d'eux, et parfois passer dans l'intervalle situé entre l'index et le médius. Toutefois ces mouvements, plus lents que les

mouvements choréiques sont, et de beaucoup, plus rapides que les mouvements athétosiques vrais; ils sont moins vermiculaires que ceux-ci.

Le tronc est animé lui-même de secousses du même genre, secousses irrégulières, rappelant un peu les mouvements du tronc qui se produisent chez certaines personnes affligées d'un hoquet un tant soit peu violent. Ce sont des mouvements complexes, à la fois latéraux et antero-postérieurs, ce sont aussi des mouvements rappelant ceux que l'on peut observer sur le tronc d'un équilibriste en train d'accomplir un exercice sur un fil de fer.

Du côté des membres inférieurs, secousses identiques, contribuant à l'instabilité générale de la malade.

En somme, au repos, la malade présente un tableau choréiforme tout à fait frappant. C'est là d'ailleurs, et de beaucoup, l'élément symptomatique prédominant dans l'observation, aussi y avons nous insisté avec quelques détails. C'est l'*ataxie statique* ou instabilité choréiforme qui fait habituellement partie du syndrome de Friedreich.

Ces mouvements choréiformes ont subi paraît-il, une recrudescence dans ces derniers temps, et peut-être y a t-il a établir une relation entre celle-ci, et quelques particularités de l'évolution dentaire chez notre malade. Nous reviendrons d'ailleurs sur ce point en temps et lieu. Pour le moment, ouvrons une parenthèse sur l'état de l'appareil dentaire chez notre malade.

Chez cette enfant de 10 ans, les dents de 13-14 ans existent à la rangée inférieure où elles ont presque fini leur évolution; à la rangée supérieure, ces mêmes dents de 13-14 ans font déjà une saillie de 2 à 3 millimètres hors de la gencive. Tout le système dentaire est en évolution : la 2me molaire inférieure droite manque, ainsi que la 2me molaire inférieure gauche; la canine supérieure droite de

remplacement n'affleure pas encore au niveau de ses voisines ; la première molaire supérieure droite est loin d'avoir fini son évolution extra maxillaire.

Etudions maintenant la malade au point de vue de ses mouvements volontaires. Ceux-ci sont maladroits, incoordonnés, gênés visiblement par les mouvements choréiformes précédemment décrits. Il ne s'agit pas évidemment d une incoordination, d'une ataxie comparable à celles des tabétiques vrais, ou à celles que l'on voit survenir lors des périodes avancées de l évolution de la maladie de Friedreich.

La démarche est hésitante, un peu sautillante ; elle s'effectue avec la pointe du pied droit en dehors ; ce pied dans sa course. présente quelques petites secousses, et avant de toucher le sol, présente de petits tremblements latéraux ; son talon heurte parfois la malléole interne de la jambe gauche, au moment où elle croise celle-ci.

Pour marcher l'enfant a besoin de surveiller ses jambes avec ses yeux et la marche est pour elle un acte fatiguant, de par l'attention qu'elle nécessite, et qui se traduit par l'accélération des mouvements respiratoires. Mais on ne constate point l'existence du signe de Romberg. L'enfant fait bien de *nombreuses chutes*, mais c'est par maladresse, plutôt que par incoordination ou par trouble visuel. Elle ne tombe pas dans l obscurité, elle a quelquefois des *vertiges* qui l'obligent à s'appuyer à la muraille.

Quand on la fait courir, les mouvements deviennent plus désordonnés, plus saccadés et plus brusques ; on dirait que l'enfant veut exécuter un saut sur place ; elle s'enlève, écartant les jambes l'une de l'autre, elle ne retombe pas sur la pointe des pieds, mais bien sur toute la face plantaire ; et les deux pieds touchent le sol pour ainsi dire simultanément, ce qui donne à la course une lourdeur tout à fait

spéciale, et la fait consister en une série de sauts consécutifs.

Au niveau des membres supérieurs, les mouvements sont maladroits, mal coordonnés, et l'enfant a besoin de beaucoup d'application pour exécuter certains actes. Quand elle s'habille ou se déshabille, quand elle se déboutonne, ou cherche à agrafer son corset, les mouvements sont précipités, comme si elle avait peur de n'avoir pas le temps, et en conséquence d'autant plus maladroits; elle peut cependant lacer ses souliers, faire passer le cordon dans les trous successifs échelonnés à cet effet le long de la tige de ses bottines; mais, dans tous ces actes, marqués par une grande précipitation, une trop grande hâte, on sent de la difficulté, une tension de la volonté et de l'attention; l'enfant sort sa langue comme quelqu'un de très appliqué; la respiration devient bruyante et entrecoupée.

Si on veut lui faire saisir des objets, et les lui faire porter dans diverses directions, à la bouche, sur la tête, on voit le même mouvement précipité hâtif, qui ne manque point son but, mais la main s'abat brutalement sur l'objet à saisir comme pour empêcher celui-ci d'échapper, les mouvements de direction se font sans tremblement intentionnel.

La force musculaire, le sens musculaire paraissent conservés, et les notions de force, d'étendue, de position, de direction des mouvements et des membres, sont à peu près intacts.

Du côté de la tête, les mouvements volontaires à étudier sont ceux qui ont lieu à l'occasion de la parole, de la mastication, de la déglutition.

Ces deux derniers actes sont parfois maladroits : l'enfant se mord la langue, et souvent elle déglutit mal le bol alimentaire et s'étrangle.

La parole est spéciale : chantante, lente, monotone,

nasonnée, traînante. Autant de termes dont chacun exprime une nuance, dont l'ensemble indique bien le caractère général de ces troubles, mais dont aucun ne vaut l'audition directe de la malade. Aussi, n'insisterons-nous pas sur une description difficile et ne pouvant guère se faire que par le moyen de comparaisons plus ou moins exactes.

Les réflexes rotuliens sont diminués mais non abolis. Les pupilles sont égales, un peu paresseuses à la lumière ; il est vrai que ces réflexes sont difficiles à examiner, étant donné la difficulté que l'on éprouve à maintenir pendant un temps suffisant l'accomodation fixée pour une distance donnée.

On ne constate *aucune perturbation de la sensibilité* tant générale que spéciale. Point d'anesthésie, encore moins de répartition topographique de celle-ci, pas de troubles de la sensibilité à la chaleur et au froid, par d'hypoalgésie ou d'analgésie. Peut-être un peu d'hyperesthésie au contact, ou plutôt à la piqûre, au niveau des membres inférieurs.

Comme points intéressants à noter, signalons l'existence d'une *cypho-scoliose* à concavité droite, et d'une *déformation des pieds*, tombant en équin, avec saillie exagérée du talon antérieur, et légère extension des orteils.

Il semble exister une inégalité de développement entre les divers groupes musculaires, et on peut constater une atrophie disséminée des muscles du thorax et surtout du dos du côté droit ; la même inégalité existe aux membres inférieurs, et la jambe droite paraît atrophiée par rapport à la jambe gauche. Ainsi, au milieu de la cuisse droite, on trouve 32 centimètres de circonference au lieu de 34 centimètres trouvés à gauche.

Point de troubles psychiques à noter. L'enfant a été à l'école, mais elle ne sait ni lire ni écrire ; on ne pouvait la garder à côté des autres élèves, à cause de ses mouvements

incessants. Elle a une intelligence vive, une bonne mémoire. Elle est seulement un peu irritable ; elle s'impatiente et « se fait du mauvais sang » quand elle voit parfois l'impuissance à laquelle elle est condamnée par son misérable état. Elle n est pas portée plus que d'autres enfants au rire ou aux pleurs.

Telle est cette observation. Avant de justifier le diagnostic de maladie de Friedreich, qui a été porté par notre maître, M. le professeur Baumel, comme avant de mettre en relief les points originaux qui distinguent ce cas de la description généralement adoptée de nos jours, nous croyons non seulement utile mais nécessaire de donner un aperçu rapide autant que succinct de la physionomie clinique habituelle de la maladie de Friedreich, que nous ferons suivre d'un court chapitre d'anatomie pathologique et de physiologie pathologique. La lecture de ces données rendra plus claire et plus facile la discussion de notre observation, et la mise en relief de ses particularités.

CHAPITRE III

Tableau classique de la maladie de Friedreich

Nous retracerons d'une manière aussi concise que possible, et dans ses grandes lignes, la physionomie clinique de la maladie de Friedreich, telle qu'elle ressort des descriptions didactiques admises de nos jours par tous les auteurs, et telle qu'elle résulte de l'ensemble des documents publiés à son sujet.

La maladie de Friedreich est une maladie de l'enfance et du jeune âge. Friedreich voyait en elle surtout une maladie de la puberté ; mais la recherche précise de l'heure de l'apparition des premiers symptômes a montré à Soca, à Vizioli, à Bonnus, que c'était généralement entre 6 et 15 ans que les premiers troubles se manifestaient. Ces limites d'âge ne sont pas, il est vrai, absolues, et de nombreux observateurs ont signalé des cas apparus de 1 à 6 ans ; inversement, Bonnus a consacré sa thèse inaugurale aux cas de maladie de Friedreich à début tardif, qui sont pour lui les cas se développant chez des individus de 20 ans et au-dessus. Ces derniers faits répondent-ils à la réalité, ou ne constituent-ils qu'un début tardif apparent, celui-ci répondant seulement au moment où les lésions sont assez avancées pour que les désordres puissent s'apprécier cliniquement.

Un second grand caractère de la maladie de Friedreich est d'être soumise étroitement aux lois de l'hérédité, en ce sens que sa production est soumise dans la plupart des cas à la transmission, par les procréateurs, à un grand nombre d'unités de leur descendance, d'une tendance manifeste à réaliser le syndrome anatomo-clinique qu'est la maladie de Friedreich.

Production soumise à l'hérédité, apparition familiale sont en effet deux caractères fondamentaux de cette entité, d'où le nom d'*ataxie héréditaire*, qui lui avait été primitivement donné, et celui d'*ataxie familiale*, choisi par Féré, bien plus juste que le précédent.

Par hérédité il ne faut pas entendre ici une *hérédité strictement similaire*, en ce sens que rarement les parents présentaient eux-mêmes la maladie de Friedreich réalisée par leur progéniture. Cette transmission directe a certainement pu s'observer, mais elle a eu pour unique facteur l'élément procréateur mâle, le père. Soca (loc. cit., p. 117) dit qu'il n'y a pas encore d hérédité similaire immédiate provenant de la mère.

Mais si l'hérédité n'est pas similaire, c'est presque toujours une hérédité de transformation, parfois même une hérédité dissemblable, c'est-à-dire que l'on trouve comme maladies des ascendants, soit des maladies du système nerveux, hémiplégie, hémorragie cérébrale, ramollissement, névroses, psychoses, soit des maladies toxiques, alcoolisme, diathèses. Le plus ordinairement, ce sont les maladies du système nerveux que l'on retrouve à l'origine.

Enfin cette hérédité est généralement directe, c'est à-dire qu'on n'est pas obligé d'aller chercher, en sautant une génération, ou en sautant les parents, d'aller chercher soit parmi les grands parents, soit parmi les collatéraux, la raison de la maladie commune à un grand nombre de descendants.

Il y aurait même une hérédité homochrone, exprimée par la loi de Soca, d'après laquelle, à deux ou trois ans près, dans une même famille, l'âge auquel débute la maladie serait le même pour chacun des membres qui en sont atteints. C'est en effet le *caractère familial* de l'affection qui est vraiment frappant. On voit dans une même famille la tare commune se traduire par l'atteinte successive de plusieurs enfants ; Friedreich croyait même que la maladie ne s'observait pas sur des individus isolés. Ainsi, dans l'observation d'Ormerod, 7 enfants sur 8 étaient frappés ; Rook, sur une famille de 8 enfants, en a trouvé 4 ; Latil (d'Aix), a communiqué l'observation d une famille dans laquelle 8 membres avaient été frappés sur 4 générations ; enfin l'observation la plus remarquable est celle de Vizzioli ; dans la famille Vitielli, tous les enfants étaient des Friedreich. Quoique ces notions, développement de la maladie dans le jeune âge, caractère héréditaire et familial, appartiennent plus à l étiologie qu'à la symptomatologie de la maladie de Friedreich, il nous a paru indispensable de les placer en tête de notre étude des caractères cliniques de l'affection que nous étudions, car ils constituent vraiment des points fondamentaux de la physionomie de celle-ci, et Soca n'a eu garde de les oublier dans ce qu'il appelle la *série de Friedreich*, comprenant les symptômes les plus caractéristiques, et qui, pour lui, sont les suivants. (Soca. *Loc. cit.*, p. 124).

I. — Démarche titubante et ataxique (Symptôme de premier ordre).

II. — Mouvements spontanés. (Symptômes très importants.) (C'est l'ataxie statique, l'instabilité choréiforme des auteurs actuels).

III. — Pied bot spécial. (Symptôme de premier ordre.)

IV. — Scoliose (bon symptôme).

V. — Nystagmus avec vue intacte et point de paralysies oculaires ; réactions pupillaires normales.

VI. — Troubles de la parole (Symptôme de premier ordre).

VII. — Abolition des réflexes tendineux.

VIII. — Absence habituelle de douleurs de toute sorte, et surtout de douleurs fulgurantes.

IX. — Intégrité habituelle de la vessie et des fonctions urinaires.

X. — Début dans l'enfance et caractère familial de la maladie.

Les premiers signes qui éveillent l'attention des parents sont la faiblesse des membres inférieurs, la titubation et l'incoordination ; l'ataxie envahit successivement les membres inférieurs, le tronc, les membres supérieurs, les muscles des organes de la parole et les globes oculaires. La sensibilité, les organes des sens, les sphincters restent le plus souvent intacts ; les déformations de la colonne vertébrale et des pieds sont des symptômes des plus fréquents, sinon constants.

STATION. — Les *troubles de la station* apparaissent les premiers : ils doivent être attribués à la faiblesse des membres inférieurs et à un défaut d'équilibre. En effet, les jambes fléchissent brusquement et il se produit un véritable effondrement sur le sol ; ou bien la tête et le tronc sont le siège d'oscillations, soit antéro-postérieures, soit latérales, qui rendent le malade absolument incapable de rester en place, même les pieds écartés. Pour conserver l'équilibre continuellement rompu par ces changements incessants d'orientation de la ligne de gravité, les pieds se déplacent

soit de côté, soit en avant, soit en arrière ! C'est à cette instabilité que Friedreich a donné le nom d'*ataxie statique*, et Charcot celui d'*instabité choréiforme*. Peu à peu, malgré ses efforts et les mouvements compensateurs par lesquels il essaye de remédier à ces désordres de l'équilibre, le malade devient impuissant à éviter une chute (Déjerine et Thomas).

DÉMARCHE. — La *démarche* est nettement désordonnée et présente des caractères particuliers qui lui ont fait donner par Charcot le nom de tabéto-cérébelleuse. — Elle est à la fois ataxique et titubante.

« Le sujet s'avance, la tête penchée en avant, les yeux obstinément fixés à terre, les bras écartés du tronc ; les pieds se détachent du sol avec brusquerie, sont projetés en avant et en dehors, et retombent à l'appui en talonnant. En même temps, on voit le malade osciller parfois, exécuter rapidement un ou deux pas de côté comme s'il était poussé ; ses jambes semblent s'embarrasser alors l'une dans l'autre, puis il reprend la ligne droite mais pour la quitter de nouveau et ainsi de suite plus ou moins fréquemment. »

(Blocq : les Troubles de la marche dans les maladies du système nerveux).

Mais, ainsi que le fait remarquer Soca, les mouvements ataxiques sont faibles, modérés, et manquent constamment de cette violence de ressort élastique détendu brusquement qui est si caractéristique dans les cas purs de tabes.

Gilles de la Tourette, par la méthode des empreintes, a trouvé que « le pas est petit, l'écartement latéral de la ligne d'axe ou base de sustentation est fortement élargi ; les pieds de même nom passent alternativement des deux côtés de la ligne d'axe. »

Le plus fréquemment, le *signe de Romberg* fait défaut. — Friedreich a insisté sur ce que, chez ses malades, la

suppreeion du contrôle de la vue était sans influence sur l'incoordination motrice.

PRÉHENSION. — L'ataxie des membres supérieurs ne s'installe que plusieurs mois ou même plusieurs années après l'ataxie des membres inférieurs. Elle se révèle au début par la difficulté à exécuter les mouvements délicats, tels que ceux qu'exige l'acte de se boutonner, de faire un nœud avec une ficelle, de saisir un petit objet, d'enfiler une aiguille.

Pour saisir un objet, la main se porte d'abord au-dessus de lui, puis elle s'abaisse en décrivant une série d'oscillations lentes et circulaires, qui diminuent d'amplitude au fur et à mesure qu'elle s'approche du but ; elle semble parcourir les spirales successives d'un labyrinthe dont l'objet serait au centre ; enfin, elle s'abat brusquement, et les doigts, jusque-là dans l'extension, se fléchissent et étreignent maladroitement l'objet (Déjerine et Thomas). Suivant l'expression classique, la main plane (Marius Carré) et s'abat comme un oiseau de proie (Charcot).

Exceptionnellement, l'ataxie des membres supérieurs simule le tremblement de la sclérose en plaques.

L'*écriture* est altérée, les caractères sont tremblés, inégaux, les lettres inégalement espacées, les lignes très irrégulières : cependant, il est très rare de voir l'acte d'écrire devenir impossible.

INSTABILITÉ CHORÉIFORME. — Enfin, dans les deux tiers des cas, quand les malades sont au repos, on observe du côté des membres et de la tête des mouvements involontaires qui ont quelque chose de ceux de la chorée. Ce sont des mouvements de totalité de la tête et du cou, mouvements de salutation. Ce sont des mouvements brus-

ques de la face, rappelant ceux des tics convulsifs : (secousses des ailes du nez et des lèvres, grimaces, battements des paupières, apparaissant plus volontiers à l'occasion des mouvements volontaires ou sous le coup d'une émotion, plus rarement après la répétition d'efforts volontaires (Déjerine).

Soca a donné à l'ensemble le nom de nystagmus de la face. Aux membres, on observe des mouvements gesticulatoires, choréiques; Chauffard a signalé des mouvements athétosiques; aux membres inférieurs, existent les mêmes secousses, et quelquefois la flexion ou l'extension plus ou moins brusque des orteils. C'est à l'ensemble de ces mouvements involontaires, brefs, saccadés, donnant à la physionomie et à l'ensemble de l'habitus extérieur du malade un air particulier d'inquiétude et de mobilité, que Charcot a donné le nom d'*instabilité choréiforme*.

Les mêmes phénomènes existent du côté de la langue qui est le siège de contractions brusques, de tressaillements fibrillaires quand elle est projetée hors de la bouche et présente de petits mouvements saccadés de latéralité, de propulsion ou de retrait.

PAROLE. — La *mastication et la déglutition* sont normales (Déjerine) tandis que la parole est très altérée. Suivant les uns, ce dernier symptôme est un trouble constant et précoce; suivant d'autres, les *troubles de la parole* sont toujours postérieurs à l'ataxie des membres. On les compare à tort à l'articulation scandée et explosive de la sclérose en plaques. La parole est lente, pâteuse, inégale ; elle est traînante et nasonnée ; dans une même phrase, le malade dit certains mots plus vite que d'autres; quelquefois, en terminant, il se produit des éclats de voix. Quand la maladie avance; les troubles de la parole augmentent, au point que celle-ci peut devenir absolument inintelligible.

NYSTAGMUS. — Dans la majorité des cas, il existe du *nystagmus*. Le sens des oscillations rythmiques est ordinairement transversal et peut aussi être vertical. Le nystagmus est ici peu prononcé et disparaît à l'état de repos; mais il s'accentue dès que l'on force la musculature de l'œil à s'immobiliser, comme dans la fixation d'un objet par exemple, ou à suivre un objet en le fixant, pendant que cet objet se déplace dans le champ visuel. C'est alors que l'on voit apparaître, quand l'œil, dans son excursion, atteint l'extrémité des diamètres horizontaux, des *secousses nystagmiformes*.

Le nystagmus est un symptôme tardif qui n'apparaît que deux ou trois ans après le début, et même souvent beaucoup plus tard.

La paralysie des muscles de l'œil est exceptionnelle; Joffroy en a publié un cas à peu près unique. Le nerf optique et les fonctions visuelles sont indemnes. Les *réactions pupillaires* sont normales; on ne constate ni immobilité réflexe, ni phénomène d'Argyll-Robertson.

FORCE MUSCULAIRE. — La *force musculaire* n'est pas absolument intacte. Soca a le premier attiré l'attention sur une diminution réelle de la force musculaire, sur un véritable état parétique, qui peut prendre une importance telle que cet auteur admet avec juste raison, nous semble-t-il, des formes paralytiques de la maladie de Friedreich, à côté des formes ataxiques et des formes communes. La contraction est plus lente et plus difficile, comme si la volonté était en partie entravée, et peut-être cette existence d'un état parétique pourrait-elle expliquer la violence moindre de l'incoordination. (Ribel.)

RÉFLEXES. — Les *réflexes tendineux* sont abolis (réflexe patellaire); les réflexes cutanés sont variables; au pied,

le frottement de la face plantaire au-dessous du gros orteil provoquerait l'apparition du signe de Babinski, à savoir l'extension des orteils sur le métatarse. (Cestan, Déjerine et A. Thomas.) Ce dernier signe est en relation évidente avec des phénomènes de contracture qui sont masqués par la lésion des cordons postérieurs, et qui sont cependant en relation intime avec la sclérose du faisceau pyramidal croisé signalée dans la plupart des examens anatomo-pathologiques.

SENSIBILITÉ. — Contrairement à ce que l'on s'attendait à rencontrer ici, étant donné surtout ce que nous venons de dire de la sclérose des cordons postérieurs, on ne trouve *aucune perturbation de la sensibilité* superficielle ou profonde, analogue à celle que l'on observe dans le tabes, qui se marque anatomiquement par une lésion des cordons postérieurs.

Les *douleurs fulgurantes* sont absolument exceptionnelles et n'ont été signalées que dans de fort rares observations. Les troubles objectifs de la sensibilité sont minimes, et si peu marqués que la sensibilité paraît presque normale à moins d examens tellement minutieux, tellement répétés, et tellement longs, qu'ils ne cadrent nullement avec les procédés, habituellement usités en clinique, et avec les modifications de la sensibilité ordinairement rencontrées. Soca pourtant, grâce à de patientes et longues recherches affirme leur existence. Il a trouvé surtout de l'hypoesthésie, de l'anesthésie tactile, douloureuse, thermique, et du retard dans la perception des sensations ; ces troubles prédominaient surtout au niveau des membres inférieurs, où ils étaient distribués sous forme d'îlots irrégulièrement disséminés.

Les *organes des sens*, œil, ouïe, odorat, goût, sont toujours intacts.

Comme on le voit, les troubles de la sensibilité n'interviennent que pour une part absolument négligeable dans la symptomatologie de la maladie de Friedreich, où les troubles de la motilité proprement dite prédominent. Et ces troubles de la motilité consistent essentiellement dans une ataxie statique, dans une instabilité choréiforme (en rapport avec des lésions probables des appareils de coordination proprement dits plutôt qu'avec des troubles de la sensibilité et du protoneurone sensitif centripète), et dans une démarche ataxo-cérébelleuse qui porte les mêmes caractères et trahit les mêmes lésions des mêmes systèmes.

DÉFORMATIONS. — A côté de cet important syndrome moteur, se placent des troubles trophiques d'importance non moindre, mais d'importance inégale, et de constance inégale aussi. Nous voulons parler des déformations que certains appellent des troubles trophiques, et des troubles trophiques proprement dits, de l'atrophie musculaire.

Les déformations sont communes dans la maladie de Friedreich, ce sont des déviations de la colonne vertébrale: ce sont des pieds bots.

L'atrophie musculaire est inconstante et rare. Elle est sans caractère.

DÉVIATIONS RACHIDIENNES. — Dans les 2/3 des cas, il existe une cypho-scoliose présentant sa convexité à droite, et siégeant le plus souvent au niveau des vertèbres dorsales. Elle ne diffère en rien des scolioses banales, si ce n'est qu'elle apparaît à un âge où d'habitude n'apparaissent point ces dernières. Il est vraisemblable que cette déformation relève de facteurs multiples, parmi lesquels la paralysie, ou

plutôt la parésie et l'hypotonie, l'atrophie musculaire, et peut-être aussi la contracture agissent probablement chacune pour leur part.

PIED-BOT.— Il existe dans la plupart des cas un pied-bot, d'une espèce particulière que Friedreich avait laissé inaperçu, mais que Soca a décrit avec la plus grande exactitude. Cette déformation, bilatérale, rappelle l'équinisme, le pied est plus court qu'à l'état normal; la voûte plantaire est fortement excavée; le dos du pied présente une cambrure exagérée, avec une saillie très marquée du talon antérieur. Les orteils sont en hyperextension dans leur première phalange, en flexion, parfois en griffe pour les deux autres phalanges —; les tendons des muscles extenseurs sont en saillie.

Cette attitude vicieuse est dans les premiers temps réductible et ne s'oppose ni aux mouvements actifs, ni aux mouvements passifs qui restent longtemps encore possibles. Progressivement, à mesure que l'affection vieillit, le pied se fixe dans sa situation anormale et ne contribue pas peu à augmenter les troubles de la station et de la démarche.

L'atrophie musculaire, dont Joffroy et Déjerine ont observé des exemples n'a point de siège d'élection, ni de systématisation. Elle est disséminée, et dans un cas de Déjerine, siégeait tout particulièrement dans les segments périphériques des membres. Une malade de Ribel et Vincelet avait une atrophie surtout marquée aux membres supérieurs.

A côté de l'*atrophie musculaire*, et pour en finir avec l'étude de l'appareil musculaire, indiquons l'état constant et accentué d'*hypotonie* de tout le système musculaire; elle existe ici aussi bien que dans le tabes, et parfois, peut être si accusée que l'on peut redresser le membre inférieur le

long du corps, en l'appliquant contre le tronc à la manière d'une attelle, et cela sans la moindre difficulté.

SYMPTOMES NÉGATIFS. — Pour mémoire, et pour être complet, signalons une série de *symptômes négatifs*, mais qui ont leur importance au point de vue du diagnostic.

Déjà nous avons indiqué l'intégrité à peu près complète des sensibilités générale et spéciale. Nous avons indiqué l'absence des signes de Romberg et d'Argyll-Robertson.

A mentionner également l'absence de *troubles intellectuels*, le rire est un peu explosif et bruyant, comme dans la sclérose en plaques.

Parfois quelques vertiges et de la céphalée.

Les *troubles génito-urinaires* sont nuls ou exceptionnels. Pas de troubles sphinctériens; les fonctions sexuelles sont normales ou à peu près; jamais d'impuissance; rarement de la stérilité, ce qui assure la transmission héréditaire de remarquables tares nerveuses.

Point de troubles digestifs, respiratoires, ni circulatoires. Cependant on a noté plusieurs fois l'existence de lésions valvulaires du cœur, sans doute d'origine congénitale. Ces lésions n'ont rien qui puisse surprendre, puisque une théorie pathogénique de la maladie de Friedreich repose sur l'hypothèse d'un arrêt de développement portant, lui, sur la moelle.

EVOLUTION. — Un mot enfin de l'*évolution* de cette maladie.

Le tableau rapide que nous venons de tracer est celui de la période d'état, où se marquent nettement tous les symptômes.

Mais peu à peu, les phénomènes s'aggravent. L'ataxie augmente, le malade bientôt ne peut marcher qu'à l'aide de

canne, de béquilles, du soutien d'un aide secourable. Puis les jambes refusent tout service, les malades ne peuvent que se traîner par terre avec l'aide de leurs bras. Ceux-ci ne tarderont pas à se prendre à leur tour, et voilà le patient condamné au lit ou à la chaise longue pour le reste de ses jours.

Et ce qui est remarquable, dit Soca, c'est que, si on examine la force motrice des malades, on voit souvent qu'elle est considérable ; c'est là une impuissance par simple incoordination ; les malades peuvent exécuter toute sorte de mouvements dans leur lit avec une facilité relative mais ils ne peuvent plus coordonner ni leur station, ni leur démarche.

Cette *période d'impotence* survient en général vers la 10e ou 12e année de l'évolution de la maladie, et dure jusqu'à la fin de l'existence de ces misérables infirmes.

A partir de là, c'est le séjour au lit ou dans la chaise, sans fracas, sans accidents, monotone, interminable.

Les autres symptômes s'aggravent à l'instar de l'état des forces. La parole finit par n'être plus qu'un grognement inintelligible ; le pied bot s'exagère et se fixe dans ses déformations, les courbures de la scoliose vont jusqu'aux difformités les plus hideuses.

Et à côté de cet état misérable, *toutes les fonctions s'accomplissent admirablement* ; point de troubles trophiques, point d'escarres, point de décubitus acutus ; la puissance génitale est intacte, et hommes ou femmes, on voit de ces loques humaines accomplir leurs devoirs conjugaux avec une vigueur digne de la jeunesse (Soca).

Hormis quelques cas exceptionnels, où la maladie semble se terminer par elle-même, par consomption nerveuse ou par quelque complication nerveuse, bulbaire, ou cérébrale, c'est habituellement à quelque incident intercurrent, à

quelque maladie aiguë, à quelque infection, à la tuberculose que cet infirme va demander sa délivrance.

La durée de cette période peut être très longue ; dans un cas de Vizzioli, elle a duré 44 ans.

La marche est donc lentement et inexorablement progressive.

CHAPITRE IV

Anatomie pathologique
Etude de la systématisation

L'aperçu anatomique qui va suivre n'a d'autre but que de nous permettre de superposer les symptômes aux lésions qui les commandent, et d'interpréter d'une façon logique, rationnelle et satisfaisante pour l'esprit les phénomènes cliniques, le syndrome que nous venons d'étudier sommairement.

C'est dire que nous n'avons eu la prétention d'aborder les importants problèmes pathogéniques qui divisent les auteurs au sujet de la maladie de Friedreich.

Nous ne nous demanderons point si elle est due à un arrêt de développement de la moelle ou à une sclérose névroglique primitive ou à une sclérose commandée par des altérations vasculaires, ni si l'infection ou l intoxication y peuvent être appelées à jouer un rôle. La faible contribution que nous apportons ne comporte pas d'aussi ambitieuses visées, et d'ailleurs, nous ne pourrions produire aucun élément personnel dans cette discussion, notre observation ne contenant aucune donnée anatomo-pathologique.

Nous nous contenterons d'indiquer les altérations fondamentales et constantes rencontrées ; nous mettrons en relief celles que l'on peut considérer comme caractéristiques, nous n'osons dire spécifiques, de la maladie de Friedreich, pour en déduire la conception anatomique et la conception physiologique que l'on doit se faire de cette affection d'après la théorie des neurones telle qu'on l'admet aujourd'hui.

Il est à peu près universellement reconnu que les altérations principales siègent à peu près exclusivement dans la moelle, où elles intéressent inégalement les divers systèmes de fibres et la substance grise.

Le *cerveau* a toujours paru normal, tant à sa périphérie que dans ses parties centrales (capsule interne, noyaux gris centraux).

Le *cervelet* n'a presque jamais présenté d'anomalie. Dans un cas de Clarke, il existait une tumeur contiguë à la protubérance et à la moelle (sarcome) ; dans un cas d Auscher, il y avait un cervelet petit, mais sans altération. Dans toutes les autres observations, il était normal.

La *moelle allongée* est normale, exception faite pour les prolongements bulbaires du faisceau de Gowers et du faisceau cérébelleux direct dans le corps restiforme, des faisceaux de Goll et de Burdach ; les cellules des noyaux de Goll et de Burdach étaient atrophiées dans une observation de Friedreich et Schultze (Déjerine et A. Thomas).

Avant d'aborder l'étude des altérations médullaires, signalons ce qui a trait aux nerfs périphériques, aux ganglions spinaux, aux racines spinales.

L'examen des *nerfs périphériques* n'a été fait que dans quelques observations. On les a rencontrés dégénérés, ou étant le siège d'hyperplasie interstitielle, ou présentant des tubes dépourvus de myéline (tubes nerveux embryonnaires)

(Auscher). Philippe et Oberthür les ont trouvés sans lésions.

Les *ganglions spinaux* seraient de petit volume (Vincelet) ; la capsule fibreuse et le tissu conjonctif interstitiel sont épaissis et proliférés. Les cellules et les fibres seraient plus petites que normalement, et plus rares (Vincelet, Blocq, Mirto, Guizetti, Mackay).

Les *racines spinales postérieures* seraient souvent atrophiées, mais Déjerine fait remarquer qu'elles ne le sont pas proportionnellement à la sclérose des cordons postérieurs.

Les *racines antérieures* sont habituellement saines.

MOELLE. — La moelle est toujours plus petite qu'à l'état normal, surtout dans la région dorsale ; mais elle conserve toujours sa forme.

Les *méninges* sont quelquefois épaissies et opaques, et on les a trouvées adhérentes entre elles, plus particulièrement sur les cordons postérieurs.

Dans la moelle elle-même, on distingue des lésions inconstantes, disséminées, et des lésions constantes, systématisées.

Lésions inconstantes. — Le *canal épendymaire* a pu présenter quelques anomalies : obstruction, bifidité, canaux supplémentaires, gliome périépendymaire.

Les *cornes antérieures*, habituellement normales, ont été dans certains cas (Friedreich, Rütimeyer) trouvées altérées ; quelques cellules étaient atrophiées, et peut-être peut-on par ces lésions disséminées expliquer les cas dans lesquels on constate l'existence, en clinique, d'un certain degré d'atrophie musculaire.

Les *cordons antérieurs* (faisceau pyramidal direct), le *faisceau de Gowers*, dans sa portion la plus périphérique, ont été rencontrés altérés dans de très rares observations.

Mais, dans tous ces derniers cas, la dégénération et la sclérose étaient très limitées et peu accentuées, ne présentant en rien un caractère de lésions systématisées.

Lésions constantes. — Les cordons postérieurs et les cordons latéraux sont les régions les plus atteintes. (V. fig. 1.)

On observe une sclérose, avec dégénérescence, de ces deux groupes de cordons, sclérose se localisant avec élection :

Le faisceau de Goll est plus malade que le faisceau de Burdach ; le maximum des lésions se trouve dans la moelle dorsale ; les zones cornucommissurales, l'angle postéro-externe des cordons postérieurs (partie externe de la zone radiculaire postérieure), le centre de Fleichsig résistent plus longtemps et sont généralement épargnés. La zone de Lissauer est, suivant les cas, intacte ou dégénérée.

Les *cordons latéraux* montrent une altération non moins constante, localisée avec une netteté indiscutable à la moitié postérieure de leur périphérie, dans la région connue sous le nom de *faisceau cérébelleux direct.*

C'est là, dit Gerest, la *lésion en quelque sorte pathognomonique de la maladie de Friedreich.*

Mais la lésion n'est pas limitée toujours d'une manière aussi exclusive, et souvent elle semble s'étendre sur les faisceaux voisins et empiéter en avant sur le territoire du faisceau de Gowers d'une part, et d'autre part en dedans, sur le territoire du faisceau pyramidal croisé.

En hauteur, ces lésions du cordon latéral ne s'observent qu'à partir de la région dorsale inférieure, c'est-à-dire à partir de l'origine du faisceau cérébelleux direct.

La *substance grise* ne présente de lésions nettes qu'au niveau de la *Colonne de Clarke* : elles sont en ce point affirmées par tous les auteurs, et caractéristiques : diminution de nombre des éléments cellulaires, atrophie des

cellules restantes, disparition des fibres nerveuses, si nombreuses à ce niveau en temps normal.

Il semble donc que la lésion soit surtout localisée aux cordons postérieurs d'une part, au faisceau cérébelleux ascendant ou direct et à la colonne de Clarke de l'autre, c'est-à-dire aux voies médullaires centripètes, directes ou indirectes (cérébelleuse), de l'appareil médullaire entier de l'orientation (Grasset).

C'est avant tout une maladie des voies sensitives.

Rappelons que ces voies sensitives sont formées par la superposition de deux neurones :

1° Le *neurone périphérique* ou protoneurone centripète, dont le corps cellulaire est représenté par la cellule nerveuse des ganglions spinaux.

Le prolongement protoplasmatique est la fibre nerveuse périphérique partie sensitive des nerfs mixtes); le prolongement cylindraxile fait partie intégrante des cordons postérieurs de la moelle (Burdach, Goll) et va se terminer autour des cellules disséminées dans la corne postérieure, et des cellules de Clarke.

Ces cellules marquent l'origine des seconds neurones sensitifs ou neurones centraux, qui se superposent aux précédents.

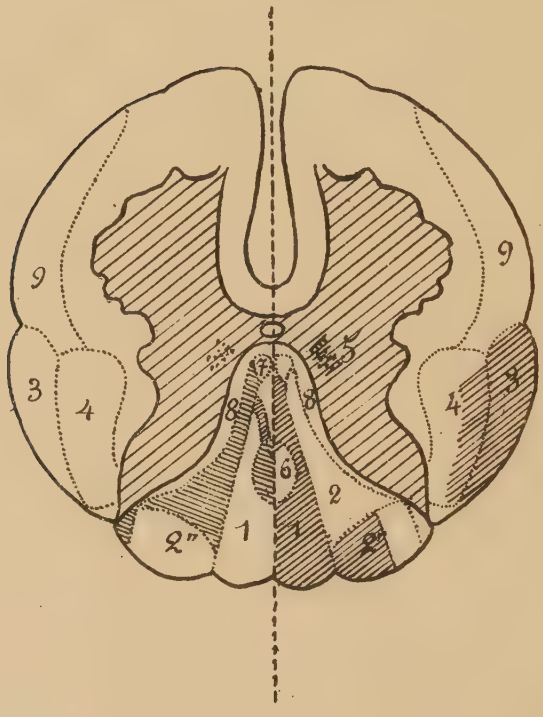
2° Les *neurones centraux* sont de deux ordres et donnent naissance à deux voies sensitives centrales : l'une principale, l'autre secondaire ou cérébelleuse.

La voie sensitive principale a ses centres cellulaires disséminés dans la corne postérieure : ce sont des cellules à cylindre axe long, encore appelées cellules cordonnales hétérolatérales, dont le cylindre axe passe dans le faisceau de Gowers du côté opposé qui va se jeter dans le Ruban de Reil et se rend directement dans l'écorce cérébrale.

La voie sensitive secondaire a ses centres cellulaires dans

Fig. I.

Lésion comparative du Tabes et de la maladie de Friedreich.

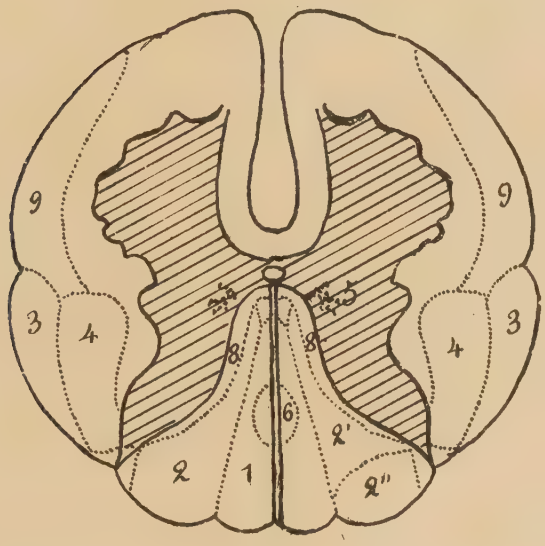


Lesions du Tabes
Il prend ce que la maladie de Friedreich laisse intact.

Lesions de la maladie de Friedreich.

Fig. 11

Systématisation de la moelle pour faciliter l'étude topographique de la maladie de Friedreich.



1. Cordon de Goll.
2. Faisceau de Burdach se subdivisant en :
   - 2' faisceau triangulaire et cuneiforme ou bandelettes externe de Charcot et Pierret
   - 2" Zone radiculaire postérieure.
3. Faisceau cérébelleux direct
4. Faisceau pyramidal croisé
5. Colonne de Clarke
6. Centre ovale de Flechsig
7. Faisceau en virgule de Schultze.
8. Zone limitante de Westphal, se divisant en zône cornue-commissurale et zone postero externe.
9. Faisceau de Gowers.

la colonne de Clarke (où aboutissent les collatérales moyennes du cylindre axe du protoneurone sensitif). Les cylindres axe des cellules de la colonne vésiculaire vont former le faisceau cérébelleux direct, sans entrecroisement préalable, faisceau qui va se jeter dans l'écorce du cervelet, d'où part une série de relais se dirigeant de l'écorce cérébelleuse vers l'écorce cérébrale, formant une chaîne ininterrompue de neurones articulés entre eux et dont le rôle est encore assez mal défini.

D'après ce que nous avons dit de l'anatomie pathologique de la maladie de Friedriech, on voit que les lésions principales sont cantonnées à une portion du protoneurone centripète (cette lésion ne porte pas sur la même partie que la lésion du tabes vulgaire, qui affecte une autre topographie) et sur le neurone initial de la voie cérébelleuse centripète.

Voyons comment cette conception anatomique permet de comprendre les symptômes fondamentaux observés dans la maladie de Friedreich.

La lésion du protoneurone centripète peut expliquer l'abolition des réflexes rotuliens, et jusqu'à un certain point l'incoordination motrice.

Mais cette dernière ne peut s'expliquer entièrement par la lésion de ce protoneurone sensitif. Dans la maladie de Friedreich, le sens musculaire est toujonrs intact, et le signe de Romberg fait toujours défaut. De plus, l'ataxie de Friedreich est une *ataxie ébrieuse* qui se rapproche de celle des gens porteurs de lésions du cervelet. Il semble donc bien plus logique de rapporter ce trouble spécial de l'équilibration à la lésion du faisceau cérébelleux direct, du neurone sensitif secondaire ou cérébelleux.

Donc, la lésion du protoneurone centripète explique l'abolition des réflexes ; la lésion du neurone initial de la

voie cérébelleuse explique l'incoordination toute spéciale observée dans cette affection.

Les mouvements d'impulsion latérale et la déviation de l'axe de la marche, sans Romberg, se déduisent aussi de la lésion du faisceau cérébelleux ascendant. (L'absence de Romberg caractérise les ataxies par lésion des neurones cérébelleux. — Grasset).

Gerest, serrant de près la symptomatologie de la maladie de Friedreich et les particularités de localisation du processus au niveau du cordon postérieur, montre que très probablement l'absence de trouble sensitif et de douleurs fulgurantes tiennent ici d'une part à ce qu'une grande partie des neurones centripètes est intacte (la portion externe du cordon de Burdach et de la zone radiculaire postérieure est toujours largement respectée), et à ce que la lésion est due plus à un *arrêt de développement* des éléments nerveux qu'à un processus irritatif.

Ce serait donc les protoneurones centripètes à cylindraxes longs (cordon de Goll) qui seraient atteints.

La persistance du sens musculaire peut s'expliquer par l'intégrité de la majeure partie des fibres radiculaires postérieurs, et surtout par l'intégrité du prolongement protoplasmatique (pas de lésions des nerfs périphériques).

Les conclusions de Gerest sont les suivantes :

L'absence de douleurs et des troubles de la sensibilité d'une part, la persistance du sens musculaire d'autre part nous amènent :

1° A restreindre la localisation du processus pathologique de cette affection sur les neurones à cylindraxes longs des cordons postérieurs et sur les neurones initiaux de la voie cérébelleuse centripète.

2° A admettre que ce processus consiste en un simple arrêt de développement de ces neurones :

a) Très accusé au niveau des neurones initiaux de la voie cérébelleuse : *Lésion fondamentale et caractéristique de la maladie de Friedreich.*

b) Très limité, au contraire, au niveau des protoneurones centripètes.

Pour ce qui concerne les lésions décrites dans le faisceau pyramidal croisé, il semble admis que les fibres altérées que l'on y trouve n'appartiennent pas en propre à ce faisceau. Marie considère que la dégénération ne s'accole pas à la corne postérieure comme elle le fait dans les dégénérescences secondaires d'origine cérébrale, et remarquant d'autre part que les phénomènes spasmodiques font défaut dans la maladie de Friedreich il est amené à conclure que les fibres *dégénérées sont entremêlées à celles du faisceau pyramidal*, mais ne sont pas d'origine corticale ; il croit pouvoir présumer qu'il s'agit là de fibres dépendant des systèmes du faisceau cérébelleux direct et du faisceau de Gowers, reliant ceux-ci l'un à l'autre et fournies par certaines cellules des cornes postérieures.

Telles sont les notions intéressantes, et d'origine tout à fait actuelle, tout à fait récentes, propres à jeter une lumière nouvelle sur la conception générale que l'on peut se faire de la maladie de Friedreich, qui tout en restant une sclérose systématisée combinée de la moelle, d'origine vraisemblablement évolutive, est avant tout caractérisée par la lésion du système cérébelleux direct, c'est-à-dire par la lésion des neurones étagés dans la colonne de Clarke.

CHAPITRE V

Considérations sur notre observation

Les symptômes présentés par la malade : instabilité choréiforme ; incoordination motrice ; diminution des reflexes rotuliens; troubles de la parole ; secousses nystagmiformes; scoliose ; pied bot ; absence de troubles sensitifs et sensoriels ; intégrité des autres appareils ; affection infantile, constituent un ensemble de caractères tels que le diagnostic s'impose pour ainsi dire d'emblée.

Cependant certains points particuliers, et ce sont ceux-là même qui font l'intérêt de ce cas, peuvent prêter à discussion et sembler s'opposer à la validation du diagnostic porté.

Pourra-t-on cependant confondre la maladie que nous avons sous les yeux *avec un tabes* ?

C'est absolument impossible.

Les caractères même de l'ataxie, peu marquée et peu incoordonnée, la simple diminution du réflexe rotulien, et non sa suppression, l'absence de Romberg, d'Argyll-Robertson, la persistance du sens musculaire, le jeune âge de la malade, l'absence d'antécédents syphilitiques patente du côté paternel sont tout autant de raisons contre

cette hypothèse. -- De même l'absence de troubles de la sensibilité et d'anesthésie à distribution radiculaire.

Avec une *sclérose en plaques*. — Même absence d'éléments fondamentaux. — L'âge de la malade, l'absence de tremblement intentionnel, à l'occasion des mouvements volontaires, l'absence de parole scandée, explosive, l'absence de phénomènes de rigidité spasmodique aux membres inférieurs, l'absence de troubles cérébraux, de troubles sensoriels oculaires, de troubles bulbaires font repousser ce diagnostic.

Est-ce une *chorée*? En tout cas ce n'est pas une chorée de Sydenham. Si celle-ci peut durer longtemps, et présenter des récidives, il n'est point dans ses habitudes de débuter à 2 mois et demi et de se prolonger de la sorte.

De plus, les mouvements choréiques sont plus amples, plus ronds, plus désordonnés.

La chorée ne s'accompagne ni de scoliose, ni de pied-bot.

Mais ne serait-ce pas une *chorée chronique*. Celle-ci ne se voit guère que chez le vieillard. — En outre, les mêmes caractères de différenciation clinique que plus haut, la font encore éliminer.

Une *maladie des tics*? Les mouvements, les secousses sont incoordonnés, incessants, dans notre observation. S'il s'agissait de tics, il y aurait plus d'intermittence, des intervalles de repos ; les mouvements se reproduiraient fréquemment dans les mêmes groupes ; on trouverait les mêmes grimaces, les mêmes gestes; il y aurait de la coprolalie peut être, en tout cas un état mental qui ne s'observe pas ici. — Nous croyons inutile de discuter la sclérose cérébrale, la paralysie infantile, qui n'ont aucun point commun avec l'affection actuelle. — Où donc classer une pareille observation, ailleurs que dans la maladie de Friedreich.

On objectera l'*absence de caractère familial*. L'enfant est la seule atteinte dans la famille. Nous ferons remarquer l'importante mortalité des frères et sœurs. Qui sait si parmi les disparus il ne s'en serait pas trouvé qui eusseut présenté la même maladie. Nous rappellerons que le jeune frère de la malade donne des inquiétudes sérieuses à la mère, qui croit reconnaître des signes précurseurs analogues à ceux qui se produisirent chez sa fille, tout à fait au début ; qu'il y a une cousine atteinte d'une affection nerveuse difficile à déterminer d'après les descriptions grossières qu'on en fait, mais qui pourrait fort bien être une Friedreich.

D'ailleurs, l'enfant serait-elle seule atteinte dans sa famille, ce ne serait pas une raison pour repousser le diagnostic de maladie de Friedreich. Cette maladie n'est pas constamment une maladie familiale, et l'on peut citer de nombreux cas isolés : un seul enfant atteint dans une famille où les frères et sœurs sont intacts.

Parmi les cas les plus purs, Soca en a relevé 11 où le caractère familial a manqué (Gilles de la Tourette, Blocq, Huet : 7 ; Soca 1 ; Leubascher 1 ; Ferrier 1 ; Galassi 1) ; Ladame, Ribel, Vincelet ont publié des observations identiques, et nous aurions pu certainement en trouver bien d'autres.

Ceci n'exclut pas d'ailleurs le caractère familial, car on ne peut prévoir l'avenir, et on ne sait pas ce que présenteront les générations suivantes.

Il est assez curieux de faire remarquer à ce sujet que c'est précisément en France que les cas solitaires sont nombreux ; ainsi, sur les 11 cas signalés par Soca, il y en a 8 français. Ceci tient peut-être à ce que les familles nombreuses sont plus rares en France que dans les autres pays ?

Donc, le fait que la maladie semble constituer un cas isolé dans la famille n'est pas en opposition avec le diagnostic de maladie de Friedreich. C'est un caractère particulier de l'observation, voilà tout.

Il en est de même du début à un âge aussi jeune, à 2 mois et demi. Mais Massalongo, Vizioli, Hammond, ont signalé des cas où le début des accidents s'est produit dans le courant de la première année.

M. le professeur Baumel a cité antérieurement une observation où le début s'est fait à l'âge de 6 mois. Cet ensemble de faits prouve simplement que si la maladie de Friedreich débute ordinairement entre 6 et 15 ans, on peut observer des débuts précoces, parce qu'ils ont été plus apparents ou mieux observés par les familles ; de même que la thèse de Bonnus en fait foi, on peut observer des débuts tardifs, survenant après l'âge de 20 ans.

On peut encore arguer du peu d'intensité de l'ataxie dans notre observation. Nous ferons observer qu'on ne peut guère espérer chez une enfant de dix ans, rencontrer les mêmes troubles ataxiques que chez des malades beaucoup plus avancés dans leur affection. La marche de celle-ci est peut être beaucoup plus lente dans les cas à début précoce, et on n'arrive que plus tardivement aux troubles moteurs plus intenses.

Enfin on peut concevoir, étant donné ce que nous savons de la systématisation des lésions, de l'inégalité d'atteinte observée dans les divers cas, sur les divers faisceaux ordinairement altérés, qu'il y ait des processus atteignant plus ou moins fortement tel ou tel faisceau. Et ici l'atteinte du cordon postérieur est probablement encore peu accentuée. Ceci est d'autant plus probable que dans le cas actuel, les réflexes rotuliens sont loin d'avoir disparu. Ils sont diminués, mais existent encore, ce qui est en

faveur d'une lésion peu intense des cordons postérieurs, et ce qui ne peut être invoqué contre l'idée de maladie de Friedreich. On ne sait pas en effet quel est l'ordre suivi par le processus dans l'atteinte successive des divers faisceaux au niveau desquels la lésion se systématise, ni s'il y a un ordre, et si cet ordre est toujours le même. Si dans nombre de cas, si dans la règle même, c'est le cordon de Goll qui se prend le premier, (ce qui est peu probable, la lésion initiale paraissant être celle de la cellule de Clarke, entraînant toutes les autres à sa suite), pourquoi dans d'autres cas, cette lésion ne viendrait-elle pas postérieurement aux autres? Il n'y a là rien d'impossible. Klippel et Durante ont publié une observation qu'ils firent rentrer dans la maladie de Friedreich malgré l'exagération des réflexes rotuliens, Or quelques années plus tard, Oulmont et Ramond examinant le même malade, constatèrent l'abolition des réflexes rotuliens. Que penser des cas de ce genre, sinon qu'il viennent merveilleusement à l'appui de ce que nous avançons, à savoir que la sclérose du cordon de Goll peut être en retard sur les lésions des autres systèmes.

Nous n'aurions pas eu besoin d'ailleurs d'aller chercher si loin nos arguments, et nous aurions pu nous contenter de dire que si l'ataxie est peu marquée chez notre malade, c'est précisément un des caractères de l'ataxie dans la maladie de Friedreich. Soca y insiste avec juste raison : « Je ferai remarquer qu'il y manque la violence, l'excessive énergie, cette brusquerie de ressort élastique subitement détendu qui est un des caractères de la démarche dans les cas de tabes ordinaire pur. Ici les mouvements sont doux, et ont quelque chose de l'impuissance des paraplégiques; c'est bien une ataxie, mais une ataxie sans force, la projection en avant et de côté existe, mais elle est très peu

étendue et se réalise avec une certaine lenteur, la chute du pied est douce et le bruit qui en résulte peu intense ».

Donc, au moins à la période où nous examinons la malade l'ataxie doit être moins marquée qu'à d'autres phases plus avancées; normalement l'ataxie du Friedreich est une ataxie estompée, ce qui ressort des affirmations de Socq; enfin dans notre cas, les cordons postérieurs sont réellement encore peu atteints, ce qui explique la particularité que nous discutons en ce moment.

Ce que nous venons de dire sert peut-être à expliquer pourquoi l'instabilité choréiforme domine dans l'observation actuelle. Elle est pure, isolée en quelque sorte, non masquée par la sclérose des cordons postérieurs et l'ataxie qui en découle normalement.

Mais cette prédominance, et la recrudescence des mouvements choréiformes tient peut-être à une toute autre raison, nous voulons dire à l'évolution dentaire. Rappelons que cette enfant est en pleine évolution dentaire; qu'elle met, d'une façon véritablement précoce, la dent de 14 ans. Or nous savons, grâce à la patience inlassable avec laquelle l'autorité et la haute compétence de notre maître M. le professeur Baumel, ne cessent d'attirer notre attention sur ces phénomènes, combien l'évolution dentaire est susceptible de jeter le trouble parmi les réactions pathologiques de l'enfant et d'en modifier profondément la physionomie. Notre maître a déjà maintes fois insisté sur l'importance capitale de la connaissance de ces ordres de faits, et, notamment dans une de ces leçons cliniques (p. 227), il a montré les relations étroites qui existaient entre la chorée et l'évolution dentaire des grosses molaires. Nous laissons la parole à M. le Professeur Baumel (loc. cit).

« Les grosses molaires ont quelque chose de particulier dans leur évolution, et que l'on ne retrouve pas dans celle

des autres dents... Je crois que la chorée est avant tout, comme le disent MM. Bouchard et Joffroy, une maladie d'évolution, dans laquelle il faut, à mon avis, tenir le plus grand compte de l'évolution dentaire.

Des réserves doivent évidemment être faites pour les chorées symptomatiques, posthémiplégiques, etc... »

Qu'y a-t-il d'étonnant, dès lors, à ce que soit activé par cette même évolution dentaire un processus dont la tendance naturelle est de produire des mouvements choréiformes ?

Donc, l'interprétation anatomique, aussi bien que les raisons que nous venons de donner, nous font comprendre que s'il y a des formes où l'ataxie prédomine, il peut y en avoir où celle-ci est estompée, et où d'autres phénomènes prendront le premier rang dans le cortège symptomatique.

Soca a pu décrire des formes ataxiques, des formes paralytiques, des formes avec contracture (?)

On peut légitimement décrire, non pas des formes sans ataxie, mais des types choréiformes avec ataxie peu marquée.

Nous avons successivement combattu toutes les objections que l'on pouvait élever contre la validation du diagnostic, et nous avons vu comment toutes tombaient et faisaient ressortir des points essentiels de l observation, contribuant, au contraire, à donner à celle-ci tout son intérêt et toute sa physionomie.

Il nous reste encore, pour terminer, à signaler quelques particularités

Au point de vue héréditaire, on ne trouve point, dans le cas présent d'hérédité nerveuse proprement dite. En tout cas, point d'hérédité similaire; point d'hérédité directe.

Il y a hérédité indirecte si l'on veut : le grand père paternel était alcoolique; il a eu une attaque d'hémiplégie.

Donc de ce côté, hérédité atavique alcoolique et cérébrale.

Comme hérédité directe, nous voyons le père présenter successivement trois attaques de rhumatisme articulaire aigu, remarquablement sévères et tenaces. On sait combien le rhumatisme aime le système nerveux, et toutes les modalités de ses déterminations ne sont pas encore connues; on sait notamment les rapports étroits qui l'unissent à la chorée dans certains cas. Cette hérédité rhumatismale, hérédité infectieuse en quelque sorte, n'a-t-elle pas pu jouer un rôle dans les déterminations médullaires sitôt apparues chez notre petite malade et même jouer un rôle dans la forme, dans la prédominance choréiforme sur laquelle nous insistions il n'y a qu'un instant. Ce ne sont là qu'hypothèses, séduisantes à formuler, mais sans oser leur faire une réponse affirmative.

Enfin peut être y aurait-il lieu de signaler encore le début douloureux de l'affection. L'enfant poussait des cris déchirants; s'agissait-il de douleurs fulgurantes; on n'oserait l'assurer; mais on peut toujours signaler qu'il y a eu au moins à ce moment des troubles de la sensibilité, puisque depuis, la malade n'en a plus présenté.

En somme notre observation se fait remarquer :

1° Par l'absence d'hérédité nerveuse proprement dite;

2° Par une hérédité atavique alcoolique et cérébrale, et une hérédité rhumatismale.

3° Par l'absence du caractère familial.

4° Par le début extrêmement précoce, et marqué par des douleurs.

5° Par des troubles ataxiques peu marqués, et la simple diminution du reflexe rotulien.

6° Par la prédominance de troubles choréiformes accentués par l'évolution dentaire.

CONCLUSIONS

Si de ce travail, tel que nous l'avons présenté, on peut tirer quelques conclusions, ce sont les propositions suivantes :

1° La maladie de Friedreich est caractérisée par la lésion du neurone initial de la voie cérébelleuse (cellules de la colonne de Clarke ; faisceau cérébelleux direct) et par la lésion d'une partie des protoneurones centripètes (neurones à cylindraxes longs des cordons postérieurs ; cordons de Goll). Cette lésion est d'ordre évolutif (arrêt de développement de la moelle).

2° Elle se traduit cliniquement par le syndrome associé des cordons postérieurs et du faisceau cérébelleux ascendant (syndrome de Friedreich).

3° La lésion semble pouvoir prédominer au moins pendant un certain temps, ou apparaître primitivement, tantôt sur les cordons postérieurs (formes ataxiques), tantôt sur les cordons latéraux (formes choréiformes).

4° L'évolution dentaire peut entrer en ligne de compte pour accentuer ces derniers types cliniques.

5° Si généralement la maladie de Friedreich est une maladie de la puberté, on peut observer des cas à début extrêmement précoce (premiers mois de l'existence), comme aussi des cas à début tardif (après 20 ans).

6° Les expressions : ataxie héréditaire, ataxie familiale,

sont impropres, puisqu'elles ne peuvent s'appliquer à tous les cas sans exception, les observations non familiales n'étant pas rares. La dénomination de Maladie de Friedreich universellement adoptée sur l'initiative de M. Brousse, est bien préférable, en ce sens qu'elle ne préjuge de rien.

7° L'hérédité est généralement complexe.

L'hérédité rhumatismale semble parfois jouer un rôle important (Obs. personnelle).

BIBLIOGRAPHIE[1]

(La bibliographie complète se trouvera dans les travaux de Brousse, Soca, Ribel, Bonnus, Vincelet).

Brousse. — *De l'ataxie héréditaire*. Maladie de Friedreich. (Th. Montpellier, 1882, n° 37).

Féré. — *Progrès médical*, 1882. *L'ataxie familiale*.

Charcot. — Leçons cliniques, 1884.

Raymond. — Art. Tabes du *Dictionnaire* de Dechambre, 1885.

Déjérine. — *L'hérédité dans les maladies du système nerveux* (Thèse d'agrégation, 1886).

Charcot. — Leçon clinique. *Progrès méd.* 1887.

— Leçons du mardi de la Salpêtrière. XIVe Leçon, p. 249.

Soares de Souza. — *Estudio clinico da ataxia héréditaria de Friedreich*. (Thèse de Rio de Janeiro, 1887).

Soca. — *Etude clinique sur la maladie de Friedrech*. (Th. Paris 1888-89, n° 17.)

Huet. — Th. Paris 1889.

Ladame. — *Revue médicale de la Suisse Romande*, 1889.

Letulle et Vacquez ; Déjerine. — *Société de Biologie*, 1890, 22 février,

Blocq et Marinesco. — *Soc. de Biol.*, 1890, 1er mars.

Déjerine et Letulle ; Déjerine. — *Soc. de Biol.*, 1890, 8 mars et 7 juin.

Auscher. — *Soc. de Biol.*, 1890, 26 juillet.

Rouffinet. — Th. Paris 1891.

P. Marie. — Leçons sur les maladies de la molele (Paris, 1892.)

— *L'hérédo-ataxie cérébelleuse. Sem. méd.*, 1893. p. 441.

Baumel. — Leçons cliniques sur les maladies des enfants. (Montpellier, 1893. p. 240.)

(1) Nous jugeons inutile de reproduire ici, en simple copie, des listes bibliographiques admirablement dressées dans les travaux de nos devanciers Nous nous contentons d'indiquer les sources auxquelles nous avons puisé dans la rédaction de ce travail.

Rauzier. — *Nouveau Montp. méd.*, 1894.

Ribel. — *Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich.* (Th, Paris 1894. n° 177.)

Grasset et Rauzier. — *Traité pratique des maladies du système nerveux.* 1894, 4me édition.

Loude. — *Maladies familiales du système nerveux. De l'Hérédo-ataxie cérébelleuse.* (Th. Paris 1895, n° 158.)

Brissaud. — Leçons sur les maladies du système nerveux. 1895.

Gerest. — *Applications de la théorie des neurones à l'étude des affections nerveuses systématiques.* (Th. Lyon. 1897-98). n° 1.

Simon et Philippe. — Un cas de maladie de Friedreich avec autopsie *Progr. méd.*, 1897.

Bonnus. — *Contribution à l'étude de la maladie de Friedreich à début tardif.* (Th. Paris 1898, n° 282).

Vincelet. — *Etude sur l'anatomie pathologique de la maladie de Friedreich.* (Th. Paris 1900, n° 420).

Philippe et Oberthur. — Deux autopsies de mal. de Friedr. *Revue neurol.*, 1901. p. 971.

Consulter en outre :

Marie. — Art. *Maladie de Friedreich.* In traité de méd. de Charcot, Bouchard et Brissaud, 1894.

Bloco. — Article. *Mal. de Fried.* In manuel de Debove et Achard.

Raymond. — Leçons cliniques. 3me série, 1896, 97, p. 360.

Déjerine. — Art. *Mal. de Friedreich.* In Séméiologie du système nerveux. Traité de Pathologie générale de Bouchard. T. V. 1900.

Moussous. — *Malad. de Fried.* In traité de Maladie del'enfance de Grancher, 1898.

Déjerine et Thomas. — *Malad. de Fried.* In traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert. Tome IX. 1902.

Grasset. — *Diagnostic des maladies de la moelle*, 1901. (Actualités médicales).

Grasset. — Leçons sur les maladies de l'orientation et de l'Equilibre. Biblioth. Scientif. Internationale 1901.

Vires. — *Diagnostic et traitement des maladies du système nerveux* Montpellier, Coulet édit. 1902.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Montpellier, le 23 Juillet 1902.
Le Recteur,
A. BENOIST.

VU ET APPROUVÉ :
Montpellier, le 23 Juillet 1902.
Le Doyen,
MAIRET.